

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1938

THÈSE

177
N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Diplôme d'État

PAR

Henri TEMERSON

Interne des Hôpitaux de Paris

né le 18 Juin 1907, à Paris

La Maladie de Duroziez

Etude étiologique et pathogénique

Travail du Service de M. le Professeur NOBÉCOURT

Président : M. NOBÉCOURT, Professeur

IMPRIMERIE LES PRESSES MODERNES

96, Galerie Beaujolais

PARIS - 1^{er}

1938

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1938

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Diplôme d'État

PAR

Henri TEMERSON

Interne des Hôpitaux de Paris

né le 18 Juin 1907, à Paris



La Maladie de Duroziez

Etude étiologique et pathogénique

Travail du Service de M. le Professeur NOBÉCOURT



Président : M. NOBÉCOURT, Professeur

IMPRIMERIE LES PRESSES MODERNES

96, Galerie Beaujolais

PARIS -- 1^{er}

—

1938

DOYEN... TIFFENEAU

I. — PROFESSEURS

AIM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	R. DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	N.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique médicale	{ LOEPER.
	{ CARNOT.
	{ CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	{ CUNÉO.
	{ GOSSET.
	{ GRÉGOIRE.
	{ LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	{ LÉVY-SOLAL.
	{ MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	Maurice VILLARET.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
Clinique d'assistance médico-sociale	CROUZON.
Professeurs sans chaire	{ HOVELACQUE.
	{ MULON.
	{ OLIVIER.
	{ VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE	Pathologie chirurgicale.
BARIÉTY	Pathologie médicale.
BÉNARD (H.)	Pathologie médicale.
BERNARD (E.)	Pathologie médicale.
BESANÇON (J.) ...	Hydrologie.
BOULIN	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique.
FEY	Urologie.
FUNCK	Pathologie chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.
GASTINEL	Bactériologie.
DE GAUDART D'ALLAINES ..	Pathologie chirurgicale.
GAYET	Physiologie.
DE GENNES	Pathologie médicale.
GIROUD	Histologie.
HAGUENAU	Pathologie médicale.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie.
HAZARD	Pharmacologie.
HUGUENIN	Anatomie pathologique.
JOANNON	Hygiène.
LACOMME	Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL	Obstétrique.
LAROCHE (G.) ...	Pathologie médicale.
LELONG	Pathologie médicale.
LEMAIRE	Pathologie expérimentale
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
M ^{lle} J. LÉVY	Pharmacologie.
LÉVY-VALENSI ..	Neurologie et Psychiâtrie
MÉNÉGAUX	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET ...	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
OBERLING	Anatomie pathologique.
PETIT-DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale.
PIÉDELIEVRE ...	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RENARD	Ophtalmologie.
RICHET	Physiologie.
SANNIÉ	Chimie biologique.
SÈNÈQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIER	Pathologie expérimentale
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT .	Physiologie.

MM.

LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
LEROUX	Anatomie pathologique.
VAUDESCAL	Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE .	Clinique médicale.	BASSET	Clinique chirurgicale.
AUBERTIN		BROCQ	
BRULÉ		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER	
DONZELOT		MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		SCHWARTZ	
VALLERY-RADOT		VELTER	
(Pasteur)			
SÉZARY			

MM.	
ÉCALLE	Clinique obstétricale.
METZGER	

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE VÉNÉRÉE DE MA MÈRE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551431_0033

A MON PÈRE

A qui je dois tout, bien mince témoignage de mon immense affection.

— 100 —

A MON FRÈRE

Qui est mon plus précieux soutien.
Bien affectueusement.

A MA FAMILLE



A MES AMIS



A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR NOBÉCOURT

Professeur de Clinique Médicale à la Faculté

Membre de l'Académie de Médecine

Médecin à l'Hôpital des Enfants Malades

Pour la sollicitude qu'il m'a toujours
témoignée, pour l'éducation pédiatrique
qu'il m'a donnée, je le prie d'accepter
ce faible hommage de ma très respec-
tueuse affection.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CATHALA
Médecin de l'Hôpital Trousseau

En témoignage de ma sincère admiration et de mon respectueux attachement.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR FAROY

Médecin de l'Hôpital Bichat

En témoignage de ma vive reconnaissance pour son précieux enseignement, et pour la bienveillance avec laquelle il m'a accueilli dans son service.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR MARCEL PINARD

Médecin de l'Hôpital Cochin

Dont je m'honore d'avoir été l'inter-
ne, et qui n'a cessé de me témoigner
les marques de sa sollicitude.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR MAURICE DEBRAY
Médecin des Hôpitaux de Paris

En hommage de ma respectueuse ad-
miration et de mon fidèle attachement.

A MON MAÎTRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CARNOT
Professeur de Clinique Médicale à la Faculté
Membre de l'Académie de Médecine
Médecin de l'Hôtel-Dieu

Qui fut mon premier maître. Hom-
mage respectueux.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR BOLTANSKI
Médecin des Hôpitaux de Paris

Faible témoignage de ma très respec-
tueuse sympathie.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

PROFESSEUR HARTMANN

Stage 1928

PROFESSEUR CARNOT

Stage 1928

DOCTEUR FREDET

Externat 1929

PROFESSEUR CARNOT

Externat 1930

DOCTEUR FAROY

Externat 1931

PROFESSEUR NOBÉCOURT

Externat 1932-1933

PROFESSEUR AGRÉGÉ HEITZ BOYER

Externat 1933

DOCTEUR LOUSTE (*In Memoriam*)

Internat 1934

DOCTEUR MAURICE DEBRAY

Internat 1935

PROFESSEUR AGRÉGÉ MARCEL GARNIER

Internat 1935

DOCTEUR MARCEL PINARD

Internat 1935-1936

DOCTEUR FAROY

Internat 1936-1937

PROFESSEUR NOBÉCOURT

Internat 1937-1938

AU DOCTEUR MAILLET
Assistant à l'Hôpital des Enfants Malades

A MES CONFÉRENCIERS
MAURICE KAPLAN, JEAN PATEL, JACQUES CAROLI,
JEAN POSTEL, JEAN BERNARD

TABLE DES MATIÈRES

CHAPITRE	I. — Historique. — Introduction	23
CHAPITRE	II. — Plan du Travail	29
CHAPITRE	III. — Théorie congénitale	31
CHAPITRE	IV. — Théorie tuberculeuse	63
CHAPITRE	V. — Théorie syphilitique	75
CHAPITRE	VI. — Théorie rhumatismale	87
CHAPITRE	VII. — Les Etiologies accessoires	111
CHAPITRE	VIII. — Etude pathogénique	117
CHAPITRE	IX. — Application clinique des théories étiologiques. Observations de Mala- die de Duroziez	121
CHAPITRE	X. — Conclusions	135

CHAPITRE I

HISTORIQUE - INTRODUCTION

En 1862, Duroziez apporte le premier une remarquable étude séméiologique sur le Rétrécissement Mitral pur.

Quinze ans plus tard, en 1877, il publie de nouveau deux importants mémoires. Il individualise alors une sténose mitrale pure congénitale ou infantile, et une sténose mitrale secondaire à diverses affections : Rhumatisme articulaire aigu avant tout, chorée, scarlatine, syphilis, paludisme.

Cette conception a été longtemps admise par la majorité des auteurs.

Cependant, le mystère étiologique de la forme dite congénitale a suscité d'ardentes controverses, qui ont éclaté peu après les publications de Duroziez.

De nombreuses étiologies ont été proposées. Nous allons les envisager successivement :

A) Théorie Congénitale

Pour Gilbert, Delpuech, Weill de Lyon, Huchard, Widai, le rétrécissement mitral pur est une dystrophie par arrêt du développement du cœur.

Caubet, se basant sur les recherches de Gegenbauer et Hertwig, s'efforce d'apporter à cette conception une base embryologique.

Bientôt, les cliniciens essaient de préciser la maladie responsable de cette malformation congénitale.

Potain (1890), Landouzy (1908) incriminent l'Héréd-Tuberculose.

Ayrolles, Jacquet, Edmond Fournier (1898), Labadie-Lagrave et Deguy (1898), Rendu (1899), Duvivier (1900), Bouveret (1901) accusent l'Héréd-Syphilis, dont on connaît le rôle dystrophiant.

D'autres auteurs, dont Huchard (1901), sont plus éclectiques et invoquent, selon les cas, l'une ou l'autre de ces affections.

Ainsi, le Rétrécissement Mitral pur est une malformation congénitale dystrophique, sous la dépendance de l'Héréd-Tuberculose ou de l'Héréd-Syphilis.

B) Théories inflammatoires

Mais l'importance des lésions inflammatoires de l'endocarde, constatées à l'autopsie des sujets porteurs de rétrécissement mitral pur, n'a pas manqué de frapper les observateurs.

De nouvelles théories étiologiques ont été alors émises.

1) Peacock, Gerhardt, Lancereaux, Moussous, soutiennent l'hypothèse d'une *endocardite fœtale*.

2) Potain, Pierre Teissier (1894) incriminent une *endocardite tuberculeuse toxinique* le plus souvent acquise, mais parfois fœtale.

Braillon (1904), avec Jousset, Ettinger, Barbier considèrent le rétrécissement mitral pur comme le *reliquat d'une endocardite tuberculeuse aiguë du type inflammatoire, sans formations histologiques spécifiques*.

3) Chauffard (1912), Milian et Sauphar (1913), Lenoble (1919), Hahn (1921), Grenet, Levent et Pélissier (1927) font reprendre la *théorie Hérédo-Syphilitique*.

Notre Maître, Monsieur le Professeur Nobécourt, publie, en 1929, une observation très intéressante de sténose mitrale pure, associée à des manifestations cliniques d'Hérédo-Syphilis évolutive.

Les observations de Gallavardin, Gravier et Dechaume (1925), Ducamp, Gueit et Pagès (1925), Trémolières, Tardieu et Nativelle (1928), Gallian (1933) apportent de nouveaux arguments en faveur de cette étiologie.

Tout récemment (1937), quelques auteurs Algérois (Raynaud, Cattoir, Marill, d'Eshougues) sont revenus sur cette importante question.

4) Mais c'est surtout le *Rhumatisme articulaire aigu* qui rallie le plus grand nombre de partisans.

L'origine rhumatismale du Rétrécissement Mitral pur a été soutenue la première : Sansom (1872), Dyce Duckworth (1877), Mille Marshall Hall (1879) constatèrent la Maladie de Bouillaud dans plus de 60 p. 100 des cas de rétrécissement mitral.

Dreyfus-Brisac, dès 1882, rappelle les formes frustes de la maladie rhumatismale, et leur rôle très probable dans la sténose mitrale.

Cependant, cette théorie rhumatismale n'est défendue avec conviction que depuis 1920.

Depuis cette date, en effet, d'importants travaux se

multiplient, faisant mieux connaître à la fois la Maladie de Duroziez et la Maladie de Bouillaud.

Vaquez et Bordet (1920) précisent les signes radiologiques du rétrécissement mitral. Vaquez, le premier, met en évidence le rôle capital que joue l'infection dans la sténose mitrale (1920).

Laubry (1924), Ribierre (1924), surtout le Professeur Nobécourt (1924) réagissent contre les exagérations de la théorie dystrophique congénitale.

Dès lors, la dualité du rétrécissement mitral est mise en discussion.

Laubry et Routier, dans leur traité des Maladies du Cœur et des Vaisseaux (Doin, 1930), rompent franchement avec les deux variétés traditionnelles du Rétrécissement Mitral. Moussoir, dans sa thèse inspirée par Laubry (1928), adopte cette conception.

Il en est de même de Mouquin, dans son article du Traité de Roger, Widal, Teissier.

D'autre part, les nombreuses études sur la Maladie de Bouillaud font beaucoup mieux comprendre cette affection.

Laubry, dès 1922, Ribierre et Pichon (1924) s'attachent aux particularités évolutives.

Bezangon, Letulle et M. P. Weill (1926) décrivent les lésions anatomiques spécifiques du Rhumatisme Artériel aigu. Ils les trouvent essentiellement dans le myocarde, et prouvent ainsi la réalité indiscutable des formes cardiaques pures.

Monsieur le Professeur Nobécourt, dans une série de publications qui s'échelonnent depuis près de trente ans, apporte une contribution importante à cette étude. Il décrit les formes atypiques (cervicales, cervico-sciati-

que), il relate des observations de formes cardiaques pures (avec Peyre, 1916), de formes pleuro-pulmonaires (1928), de formes abdominales (1931), surtout de formes discrètes, occultes (1935), il classe enfin les diverses modalités du rhumatisme cardiaque (1932).

C'est sur l'ensemble de ces travaux que s'édifie maintenant la *théorie rhumatismale de la Maladie de Duroziez* (Laubry, Posper Merklen, Moussoir, Mouquin).

5) La majorité des auteurs, toutefois, n'attribuent pas à la Maladie de Bouillaud, un rôle exclusif.

D'autres affections sont également incriminées :

a) LA CHORÉE.

Les travaux de Weill (1912), Nobécourt (1922), Lesné et Linossier-Ardouin (1929) montrent la possibilité d'une sténose mitrale pure d'origine choréique.

b) LA SCARLATINE.

Les publications de Nobécourt (1915, 1918, 1921) autorisent l'hypothèse d'un rétrécissement mitral scarlatin.

c) L'ÉRYTHÈME NOUEUX.

Observations de Laubry (1924).

Fornara (1930).

Telles sont les diverses étiologies qui ont été invoquées pour le Rétrécissement Mitral pur.

Des revues d'ensemble ont été publiées par Nobécourt (1928), Ewyn Jones (1933), C. Stones et H. S. Feil (1933).

Comme l'on voit, les étiologies incriminées sont très nombreuses, mais la discussion se cantonne avant tout autour de la théorie congénitale, la théorie syphilitique et la théorie rhumatismale.

Ce débat se poursuit encore à l'heure actuelle.

A l'instigation de notre Maître, Monsieur le Professeur Nobécourt, nous avons repris cette importante question.

Nous avons recueilli dans son service, à l'Hôpital des Enfants Malades, 20 observations de Rétrécissement Mitral pur.

Nous avons tenté de revoir les malades, soignés dans le service avant notre arrivée. Nos convocations n'ont malheureusement rejoint qu'un nombre restreint d'entre eux.

Nous inspirant de toutes les acquisitions récentes, nous basant sur nos constatations cliniques, nous avons essayé de nous faire une opinion. Nous nous sommes toujours efforcés de juger impartialement les faits.

Certes, nos conclusions ne tranchent pas le débat. Il faut en rejeter la responsabilité sur l'état actuel de nos connaissances et de nos moyens d'investigation.

Cependant, l'apport d'un travail nouveau, si modeste soit-il, présente malgré tout un intérêt. Dans une discussion, qui dure depuis plus d'un demi-siècle, il permettra, peut-être, de circonscrire le problème.

Nous sommes heureux de pouvoir exprimer ici toute notre gratitude à notre Maître, Monsieur le Professeur Nobécourt. Il a mis à notre disposition le matériel clinique considérable qu'il a pu constituer à l'Hôpital des Enfants Malades. Il nous a constamment guidé de ses précieux conseils et de sa très grande expérience.

CHAPITRE II

PLAN DU TRAVAIL

1) Nous étudierons successivement :

- la Théorie congénitale.
- la Théorie tuberculeuse.
- la Théorie syphilitique.
- la Théorie rhumatismale.
- les Etiologiques accessoires.

2) Nous esquisserons une courte étude pathogénique.

3) Nous nous efforcerons alors d'appliquer les données de ces diverses théories, à quelques observations de Maladie de Duroziez, recueillies à la Clinique des Enfants Malades.

CHAPITRE III

THÉORIE CONGÉNITALE

EXPOSÉ DE LA THÉORIE CONGÉNITALE

Nombreux sont les arguments qui plaident en faveur de *l'origine congénitale* de la Maladie de Duroziez :

1°) ANATOMIQUEMENT :

a) la Maladie de Duroziez répond à des lésions bien spéciales, remarquablement univoques ;

b) elle peut s'associer à des cardiopathies sûrement congénitales.

2°) CLINIQUEMENT :

a) elle réalise un Rétrécissement Mitral pur, Sans Insuffisance Mitrale associée, et s'oppose ainsi à la Maladie Mitrale ;

b) elle peut s'accompagner d'autres malformations somatiques congénitales et de troubles de la croissance ;

c) elle est découverte le plus souvent au moment de la puberté ;

d) elle présente une évolution essentiellement lente, torpide et silencieuse.

3°) ETIOLOGIQUEMENT, enfin :

a) elle frappe beaucoup plus fréquemment le sexe féminin ;

b) elle peut s'observer chez plusieurs membres de la même famille ;

c) on ne trouve pas dans le passé de maladies infectieuses, auxquelles on puisse légitimement la rattacher.

Arguments d'ordre anatomique, clinique, étiologique, font donc de la Maladie de Duroziez une véritable dystrophie, consécutive à une déviation du processus normal de formation du cœur.

(Gilbert, Delpuech, Weill de Lyon, Huchard, Widal).

Nous allons exposer successivement chacun de ces arguments.

I) Arguments Anatomiques

a) LA MALADIE DE DUROZIEZ RÉPOND A DES LÉSIONS BIEN SPÉCIALES REMARQUABLEMENT UNIVOQUES.

Ces lésions consistent :

— tout d'abord, en une soudure bord à bord des deux valves externe et interne de la valvule mitrale ;

— puis en une rétraction des cordages tendineux.

L'appareil mitral est alors transformé en un entonnoir, dont la base est fixée en haut au pourtour de l'orifice auriculo-ventriculaire, et dont le sommet est attiré en bas vers le fond du ventricule gauche.

La fente dont est percé le sommet constitue l'orifice d'écoulement du sang, qui est devenu ainsi trop étroit, n'admet pas ou admet à peine l'extrémité du petit doigt.

Fait important, il n'y a ni déchiquetures, ni franges sur les lèvres de l'orifice, il n'y a ni végétations, ni rugosités à la face interne de l'entonnoir valvulaire. Cet entonnoir reste lisse, poli, souple, réalise un rétrécissement concentrique, régulier. Il semble, de plus, constitué d'une seule pièce. Toute trace des deux commissures a disparu.

Enfin, les épreuves classiques montrent qu'il n'y a pas d'insuffisance associée.

Telle est la lésion fondamentale. Elle explique tout un ensemble de faits bien connus, à savoir :

— les dimensions souvent considérables de l'oreillette gauche, à la fois hypertrophiée et dilatée ;

— l'atrophie du ventricule gauche qui contraste avec l'augmentation de l'oreillette gauche ;

— la distension très fréquente de l'infundibulum de l'Artère Pulmonaire, parfois de son tronc. Cette distension résulte de l'hypertension existant dans la petite circulation, et peut s'accompagner d'insuffisance valvulaire pulmonaire ;

— l'augmentation du volume des cavités droites, qui sont, elles aussi, à la fois dilatées et hypertrophiées.

Ces lésions anatomiques bien spéciales ont été observées, toujours semblables à elles-mêmes au cours des diverses autopsies. Ce caractère stéréotypé s'oppose à la diversité des lésions que constituent les endocardites infectieuses, rhumatismales en particulier.

b) LA MALADIE DE DUROZIEZ PEUT S'ASSOCIER A DES CARDIOPATHIES SÛREMENT CONGÉNITALES.

Des observations, devenues classiques, montrent le Rétrécissement Mitral, associé à diverses malformations cardiaques, que découvre l'autopsie :

— Rétrécissement aortique et atrophie du ventricule gauche, chez un enfant mort 21 heures après la naissance.

(Observation de Benezerd-Schmith)

— Tronc commun aortico-pulmonaire.

— Atrophie de l'oreillette gauche, et du ventricule gauche.

— Hypertrophie du ventricule droit chez un nouveau-né ayant succombé au bout de 24 heures.

(Observation de Parrot)

surtout :

— Communication interauriculaire.

(Observations de Butin, Firket, Moureyre, Dufour et Huber, Lutembacher, Cramer et Frommel)

— Rétrécissement tricuspideen, dont de nombreux auteurs, à la suite de Robert Leudet et Samway, ont signalé la fréquente coexistence.

II) Arguments Cliniques

a) LA MALADIE DE DUROZIEZ RÉALISE UN RÉTRÉCISSEMENT MITRAL PUR, que traduisent :

— le frémissement cataire diastolique endoapexien ;

— la vibration mitrale systolique ;

- le roulement diastolique sus et endo-apexien ;
- le souffle présystolique ;
- l'éclat du premier bruit à la pointe ;
- le dédoublement du deuxième bruit à la base. Il n'y a pas de souffle systolique mitral.

Pour les partisans de la théorie tératologique, tout Rétrécissement Mitral sans insuffisance est un Rétrécissement Mitral par vice de développement.

b) ELLE PEUT S'ACCOMPAGNER D'AUTRES MALFORMATIONS SOMATIQUES CONGÉNITALES ET DE TROUBLES DE LA CROISSANCE.

α) Selon les observations publiées, on a signalé *diverses anomalies* venant s'ajouter à la sténose mitrale :

- Bec de lièvre (Marie Labadie-Lagrave et Deguy).
- Bifidité de la luvette (J. Heitz et Sezary).
- Exostases médio-palatine (Labadie-Lagrave et Deguy).
- Malformations sterno-costales (Perdereau, Rendu et Girandeau).
- Scoliose (Marcel Labbé).
- Polydactylie (Labadie-Lagrave et Deguy).
- Syndactylie et amputation congénitale des doigts (Cochez).
- Hypertrophie mammaire (Labadie-Lagrave et Deguy).
- Héli-hypertrophie du côté gauche (J. Heitz et Sezary).

β) La Maladie de Duroziez s'associe, en outre, à des *troubles de la croissance*, sur la fréquence desquels de

nombreux auteurs ont insisté (Rilliet et Barthez, Goldstein, Gilbert, Deschamps, Girandeau, Gérard, Tessier, Servin, Perdereau, Redhon, Huchard, Durand, surtout Gilbert et Rathery).

Ces troubles de la croissance peuvent revêtir :

— soit le type de l'hypotrophie simple de la moyenne et grande enfance ;

— soit le type d'infantilisme de Lorain, ou chétivisme de Bauer.

Dans la première variété, les troubles de la croissance se réduisent à une insuffisance pondérale et staturale sans grandes dysharmonies morphologiques.

Dans la seconde, il s'agit avant tout d'un retard pubertaire plus ou moins important : retard dans l'apparition des caractères sexuels secondaires, retard dans le développement somatique et psychique, organes génitaux minuscules, rareté des poils pubiens, axillaires, thorax étroit, membres grêles, mentalité puérile.

Rétrécissement Mitral, troubles de la croissance, seraient ainsi les conséquences d'une même cause dystrophiantes, agissant sur l'embryon ou le fœtus. (Gilbert, Servin, Cochez, Gilbert et Rathery, M. Labbé, Gouget).

Pour d'autres auteurs, les troubles de la croissance seraient sous la dépendance de la cardiopathie elle-même et témoigneraient ainsi de son ancienneté.

c) LA MALADIE DE DUROZIEZ EST DÉCOUVERTE LE PLUS SOUVENT AU MOMENT DE LA PUBERTÉ.

C'est à la période pubertaire, à 13 ans chez les filles, à 14 ans 1/2 chez les garçons, que le plus fréquemment le Rétrécissement Mitral est dépisté.

Pour les partisans de la congénitalité, cette découverte tardive s'explique aisément : La Maladie de Duroziez est, en effet, latente durant les premières années de la vie. Cette latence résulte de la remarquable adaptation du cœur à sa lésion, qui est pourtant présente. La cardiopathie ne s'extériorise alors, par des troubles fonctionnels et des signes physiques, qu'à la faveur des perturbations circulatoires suscitées par la poussée pubertaire. Bien d'autres affections, authentiquement congénitales apparaissent, elles aussi, tardivement. Il en est ainsi par exemple de l'hérédo-ataxie-cérébelleuse, de la Maladie de Friedreich.

D'autre part, les nombreuses observations publiées de *Rétrécissement Mitral aphone* ou silencieux (Huchard, Dumais et Dubouloz, L. Babonneix et J. Mornet, Laudry, Trémolières et Salmon, Dumas, Levet et Minnaire, Lutembacher, H. Grenet et Isaac Georges) prouvent d'une manière péremptoire que la sténose mitrale peut être absolument latente, découverte seulement par la radiologie, ou par l'autopsie.

d) LA MALADIE DE DUROZIEZ PRÉSENTE UNE ÉVOLUTION
ESSENTIELLEMENT LENTE, TORPIDE ET SILENCIEUSE.

Décelé chez un sujet qui vient consulter pour de la dyspnée d'effort ou des palpitations, le Rétrécissement Mitral pur offrira pendant longtemps la même symptomatologie physique.

C'est seulement tardivement que l'on pourra mettre en évidence un changement dans les signes auscultatoires : de sténose large, l'affection évoluera, dit-on, vers la sténose serrée, et la modification des symptômes sera

progressive, silencieuse, quasi-insaisissable. Les arythmies, les manifestations thrombosantes, les modifications stetacoustiques, s'étalent sur une période de 10, 20, et même 30 ans.

Cette aggravation progressive s'accompagne en outre, à l'écran, d'une augmentation parallèle du volume de l'oreillette gauche.

De multiples observations montrent bien cette lenteur extrême de l'évolution.

Weill cite le cas d'un enfant, chez qui la sténose soupçonnée à l'âge de 6 ans, ne fut évidente que 4 ans après.

Vaquez rapporte l'observation d'un malade qui, examiné par Potain, en 1892. ne présentait qu'un peu de dureté du premier bruit. Cinq ans plus tard, il y avait un léger roulement présystolique, et c'est seulement en 1904, soit 12 ans après le premier examen, que les signes de sténose mitrale deviennent typiques.

A la fin de cette longue évolution figureront les accidents asystoliques, déclenchés avant tout par les facteurs suivants :

- degré de la sténose ;
- étapes de la vie génitale ;
- comportement hygiéno-diététique.

Par tous ces caractères évolutifs, la Maladie de Duroziez se présente comme une cardiopathie, où la part mécanique joue le rôle essentiel.

Ainsi, elle se différencie nettement d'une cardiopathie acquise, telle la cardite rhumatismale, où l'évolution s'effectue par poussées successives, en rapport avec des reprises infectieuses.

III) Arguments Étiologiques

a) LA MALADIE DE DUROZIEZ FRAPPE AVEC PRÉDILECTION LE SEXE FÉMININ.

L'observation clinique montre d'une manière incontestable la prépondérance marquée pour le sexe féminin.

Miss Marshall Hall, dans sa thèse, en 1879, trouve 95 femmes sur 100 rétrécissements mitraux purs, Dreyfus-Brisac relève 70 p. 100 de femmes contre 30 p. 100 d'hommes.

Cette prépondérance du sexe féminin ne s'observe pas au cours des autres cardiopathies, elle est rigoureusement spéciale au Rétrécissement Mitral, dit congénital.

b) LA MALADIE DE DUROZIEZ PEUT S'OBSERVER CHEZ PLUSIEURS MEMBRES DE LA MÊME FAMILLE.

Les observations de Rétrécissement Mitral familial ne manquent pas dans la littérature :

Observations de Cochez (1898)

— Rétrécissement Mitral chez une mère et sa fille.

— Rétrécissement Mitral chez une mère et ses quatre enfants.

Observations de Hirtz (1903)

— Rétrécissement Mitral :

chez une mère et son fils ;

chez une mère et sa fille ;

chez trois enfants sur six.

Servin rapporte dans sa thèse quelques cas de sténose mitrale dans une même famille.

Weill, de Lyon, dans son *Traité des Maladies du Cœur* (1912), relate des faits analogues.

Ces observations font rapprocher le Rétrécissement Mitral des autres affections congénitales familiales.

c) ON NE TROUVE PAS DANS LE PASSÉ DE MALADIES INFECTIEUSES AUXQUELLES ON PUISSE LÉGITIMEMENT LA RATTACHER.

La Maladie de Duroziez présente un dernier caractère : les trois grandes causes d'endocardite aiguë simple, rhumatisme articulaire aigu, chorée, scarlatine sont absentes dans les antécédents du malade, et cette absence est un argument de plus en faveur de l'origine congénitale.

D'autre part, la Maladie de Duroziez étant ainsi une dystrophie héréditaire, on a tenté, comme pour toutes les dystrophies, d'en dépister les causes véritables.

A cet égard, deux affections ont été surtout invoquées :

1° LA TUBERCULOSE, et en l'espèce l'HÉRÉDO-TUBERCULOSE ;

2° LA SYPHILIS HÉRÉDITAIRE.

1°) L'HÉRÉDO-TUBERCULOSE est soutenue essentiellement par Landouzy et Potain. Ce dernier rapporte, notamment, l'observation d'une femme tuberculeuse, mère de deux enfants, dont l'un est tuberculeux, et l'autre atteint de Rétrécissement Mitral.

2°) LA SYPHILIS HÉRÉDITAIRE est incriminée par de nombreux auteurs (Ayrolles, Jacquet, Edmond Four-

nier, Rendu, Bouveret, Labadie-Lagrave et Deguy, Comemale, Duvivier).

Ces derniers fondent leur assertion sur :

- la concomittance de stigmates d'hérédo-syphilis ;
- la présence d'accidents obstétricaux dans les antécédents de la mère ;
- l'existence d'une syphilis chez les parents.

Le Rétrécissement Mitral dystrophique est ainsi la conséquence indirecte et médiate de l'infection syphilitique, il entre dans le cadre des manifestations parasiphilitiques de Fournier.

En résumé, la Maladie de Duroziez est, par conséquent, une dystrophie par arrêt de développement, derrière laquelle il faut rechercher la tuberculose et l'hérédo-syphilis. Ces deux affections sont en cause selon les cas (Huchard), mais, comme pour toutes les dystrophies, il y a place pour d'autres facteurs encore mystérieux.

C'est sur ces arguments anatomiques, cliniques, étiologiques que repose la doctrine congénitale de la Maladie de Duroziez.

Pour les partisans de cette doctrine, la Maladie de Duroziez constitue *une entité nosographique bien distincte, dont la réalité vient s'appuyer, en outre, sur l'Embryologie.*

En effet, selon les études de Gegenbauer et Hertwig, l'appareil mitral primitif est représenté par une membrane continue, formée d'une seule pièce. La division ultérieure en deux valves de cette membrane aboutit à la formation de la valvule définitive.

L'entonnoir valvulaire, lésion fondamentale de la Maladie de Duroziez, résulte, par conséquent, de la persistance d'un état embryonnaire. C'est la *Théorie de Caubet.*

CRITIQUE DE LA THÉORIE CONGÉNITALE

Ainsi exposée, la Théorie Congénitale s'étaye, en apparence, sur un solide faisceau d'arguments, dont l'incontestable cohésion fait de la Maladie de Duroziez, une affection véritablement autonome. Et, de fait, dans tous les traités classiques, le Rétrécissement Mitral pur fait l'objet d'une description bien séparée qui l'oppose aux autres cardiopathies orificielles.

En réalité, ces caractères anatomiques, cliniques, étiologiques sont loin d'être vérifiés par les faits.

Une étude plus poussée montre que chacun de ces arguments est légitimement discutable.

1) Critique des Arguments Anatomiques

L'entonnoir mitral, tel qu'il a été précédemment décrit, ne répond pas à la grande majorité des constatations nécropsiques. Ces dernières ont montré avec une particulière fréquence toute une série d'altérations, que même les partisans les plus ardents de la congénitalité ont été contraints de signaler, et qui sont les suivantes :

1°) *L'entonnoir valvulaire est toujours un peu épais, rigide, induré.* Contrairement aux descriptions classiques, il n'est pas rare de trouver sur la face auriculaire des valves, des *végétations fibrineuses* qui peuvent devenir le point de départ d'embolies.

La collerette valvulaire, comme le fait remarquer M. Edouard Pichon, est lisse, certes, au moins dans certains cas, mais le plus souvent les bords valvulaires sont parfaitement reconnaissables, malgré leur soudure.

Il est donc préférable d'incriminer, plutôt qu'une dis-

position tératologique, une *valvulite marginale*, d'où résulte la coalescence secondaire des bords libres des valves.

2°) Les *lésions inflammatoires*, d'ailleurs, ne sont pas limitées uniquement à la valvule mitrale.

Ainsi :

— la face interne de l'oreillette gauche a, d'une manière générale, un aspect nacré dû à des bandes ou à des placards plus ou moins étendus de sclérose ;

— des taches congestives, des foyers hémorragiques s'observent, de place en place, dans l'intervalle des lésions scléreuses.

— Dans certaines circonstances, on trouve des végétations molles et fibrineuses, voire même des concrétions polypiformes (Letulle).

C'est précisément l'abondance de ces trombi pariétaux, de ces coagulations intracardiaques qui expliquent au cours de la sténose pure la fréquence des embolies artérielles.

D'autre part, l'endocarde qui recouvre les piliers, est, lui aussi, blanc, nacré, fibreux.

La rétraction des cordages tendineux, que nous avons vue d'observation constante, est, elle aussi, sous la dépendance des lésions inflammatoires. Elle peut comporter deux degrés principaux :

— au premier degré, elle se borne à attirer vers le fond du ventricule gauche le sommet de l'entonnoir valvulaire ;

— au second degré, les cordages tendineux sclérosés, soudés, rétractés, immobilisent en position vicieuse l'appareil valvulaire : l'occlusion devient alors impossible,

une insuffisance mitrale vient ainsi s'ajouter au Rétrécissement Mitral.

L'examen microscopique montre encore avec plus de netteté l'importance du facteur inflammatoire.

Dans la prolifération conjonctive plus ou moins abondante, il est constant d'observer des îlots lymphocytaires, accompagnés de vaisseaux congestionnés.

Il existe, par conséquent, une réaction inflammatoire indubitable, que l'on sous-estimerait si on ne lui accordait pas la première place.

Certes, on pourrait objecter avec Teissier, que pareilles lésions infectieuses sont d'apparition secondaire sur une malformation congénitale préexistante.

En réalité, si les productions scléreuses ou végétantes de l'oreillette gauches peuvent être attribuées à l'hypertension dans la petite circulation, les lésions valvulaires, elle-mêmes, en particulier, la soudure commissurale nettement reconnaissable est incompatible avec l'hypothèse d'un état embryonnaire persistant. Dans ce dernier cas, l'appareil valvulaire devrait toujours avoir l'aspect d'un entonnoir lisse, continu, constitué d'une seule pièce.

« La rétraction des lames valvulaires, la soudure complète des bords valvulaires, dit Vaquez, et l'entraînent de l'entonnoir à l'intérieur du ventricule, ne peuvent résulter que d'un processus infectieux ».

L'importance variable des lésions inflammatoires aura pour conséquence une diversité dans les lésions anatomiques. C'est cette diversité qui domine dans les nombreux protocoles d'autopsie : le Rétrécissement Mitral pur ne répond donc pas à des lésions bien spéciales, remarquablement univoques.

2°) LA MALADIE DE DUROZIEZ PEUT S'ASSOCIER A DES CARDIOPATHIES SÛREMENT CONGÉNITALES.

Les observations du type de celles de Benezerth-Schmith, de Parrot, si intéressantes soient-elles, ne peuvent pas être prises en considération.

Elles concernent des faits, d'ailleurs exceptionnels, nettement différents de la sténose classique pure par définition. Le Rétrécissement Mitral y est, en effet, en quelque sorte perdu au milieu de tout un complexe de malformations cardiaques incompatibles avec la vie.

Plus convaincantes, semble-t-il, sont les *observations de Rétrécissement Mitral associé à une communication interauriculaire ou à un Rétrécissement tricuspïdien*. Cependant, une étude plus approfondie montre qu'elles sont de valeur inégale.

La communication interauriculaire n'est pas toujours en rapport avec un vice de développement. Dans quelques cas, elle peut succéder à un processus endocarditique : forme irrégulière de l'orifice, bords épaissis et indurés ; dans d'autres, elle résulte d'une ouverture secondaire du Trou de Botal, la Valvule de Vieussens s'écartant sous l'effet d'une hyperpression (tardive dans le Rétrécissement Mitral) dans l'oreillette droite : orifice de petites dimensions, siège bien particulier.

Ce deuxième mécanisme est manifestement en cause dans les observations de Butin et Jean Heitz. Mais cette discrimination nécessaire une fois établie, restent les cas où la communication interauriculaire est d'origine indubitablement *dystrophique* : Trou de Botal largement ouvert, régulier, ovalaire, cloison interauriculaire membraneuse et mince.

De telles observations (celles de Firket, Moureyre, Dufour et Huber, Lutembacher, Cramer et Frommel) méritent, il faut l'avouer, une discussion plus serrée.

Pour Lutembacher, Cramer et Frommel, elles constituent une preuve de l'origine congénitale du Rétrécissement pur : La sténose mitrale apparaît la première, et la pression surélevée dans l'oreillette gauche créerait un courant sanguin de gauche à droite qui s'oppose au cloisonnement interauriculaire.

A la vérité, la circulation sanguine intracardiaque à la période fœtale s'effectue normalement de *droite à gauche* : le sang de la Veine Cave Inférieure est conduit directement par la Valvule d'Eustachi vers le Trou de Botal, et par là dans l'oreillette gauche. Le Rétrécissement des orifices du cœur gauche ne peut qu'affaiblir ce courant interauriculaire, et par conséquent, favorisera, au contraire, l'achèvement de la cloison interauriculaire.

Lutembacher, cependant, incrimine un Rétrécissement Mitral très serré d'emblée. L'hyperpression précoce et importante qu'il déterminerait dans l'oreillette gauche serait de cette façon capable d'inverser le sens normal du courant, la persistance du Trou de Botal en résulterait.

Pour Lutembacher, la rareté de telles observations s'explique par le caractère exceptionnel du Rétrécissement Mitral très serré d'emblée. Nous pensons qu'une telle explication est parfaitement plausible ; elle ne peut, cependant, emporter la conviction, elle ne constitue qu'une hypothèse pathogénique et non une preuve formelle. On peut tout aussi bien soutenir que la communication interauriculaire n'est qu'une simple coïncidence avec un Rétrécissement Mitral d'origine infectieuse.

Quant au *Rétrécissement Tricuspidien* souvent associé, Laubry en conteste la fréquence réelle. De plus, ne pourrait-il pas, lui aussi, relever du même facteur étiologique que le *Rétrécissement Mitral*. La *Maladie de Bouillaud* est fort bien capable de déterminer une double sténose mitrale et tricuspidiennne.

En définitive, l'association d'une *Augustie Mitrale* avec une cardiopathie congénitale n'autorise nullement à conclure à son origine congénitale. Il peut s'agir d'une simple coïncidence, et les faits ne vont pas contre une telle hypothèse.

C'est ainsi que Dufour et Huber notent dans le passé de leur malade des poussées rhumatismales répétées. Jean Hallé et Armand Delile ont constaté des nodosités irrégulières d'origine bouillaudale siégeant sur la valvule mitrale, à l'autopsie d'un enfant de 3 ans, porteur d'une large communication interauriculaire.

La coexistence d'un *Rétrécissement Mitral* avec une cardiopathie congénitale ne constitue donc pas un argument en faveur de son origine dystrophique.

Nous rapportons ici une très belle observation démonstrative publiée par notre Maître, Monsieur le Professeur Nobécourt.

OBSERVATION I

Cardiopathie congénitale (Rétrécissement de l'Artère Pulmonaire et communication interventriculaire, Rétrécissement Mitral et endocardite aiguë rhumatismale de la valvule mitrale chez un garçon de 13 ans.

— D 5034 — (Observation par le Professeur Nobécourt, dans la *Pédiatrie Pratique*, 5 août, 1924).

Louis Lav..., âgé de 13 ans et demi fait, au cours d'un séjour dans un service de chirurgie pour ectopie testiculaire, une crise de R.A.A. typique fébrile avec douleurs dans les genoux, les épaules, et les coudes. On envoie alors le malade dans le Service du Professeur Nobécourt le 5 mars 1924.

L'enfant est apyrétique, ses arthralgies ont disparu. On note un peu de cyanose du visage. Le pouls est bien frappé, souple, la tension artérielle à 11 6 1/2 (au Pachon).

L'enfant n'accuse pas de dyspnée, ni aucun trouble fonctionnel. L'examen du cœur montre une voussure de la région cardiaque, la pointe bat au bord supérieur de la 6^e côte, à 2 cm. en dehors de la ligne mamelonnaire. On perçoit de plus une impulsion systolique à la base.

La matité cardiaque est nettement augmentée, donnant au cœur un aspect globuleux, son bord droit déborde le bord droit du sternum de 3 cm. Son grand diamètre mesure 18 cm. L'oreillette gauche est franchement percutable 9 cm. $\times$ 6 cm.

A l'auscultation.

1) A la pointe, le 1^{er} bruit mitral est sourd et accompagné d'un léger souffle systolique à propagation axillaire.

2) Dans la région susapexienne, on entend un roulement diastolique faible, mais net, en outre, on commence à percevoir un dédoublement du 2^{me} bruit.

3) Ce dédoublement du 2^{me} bruit est bien caractérisé à la base, avec précession pulmonaire.

4) On entend un souffle systolique, dont le maximum correspond aux 2^{me} et 3^{me} espaces gauches près du sternum. Il se propage jusqu'à la partie externe de la clavicule gauche, il est rude, mais il n'est pas très fort.

5) A la partie moyenne du sternum, on perçoit un souffle systolique, impossible à distinguer de celui de la base, il se propage à droite jusqu'à la verticale mamelonnaire.

Orthodiagramme, 6 mars 1924 (D^r Duhem).

Cœur très gros, pointe globuleuse. Le ventricule gauche fait une saillie de 1 cm. 2, l'oreillette gauche est saillante, l'infundibulum pulmonaire est dilaté. L'oreillette et le ventricule

droits sont très augmentés de volume. La veine cave supérieure fait une saillie notable. En opaque, l'oreillette gauche est très saillante. L'électro cardiogramme est absolument normal.

La taille est un peu petite (1 m. 39) pour un poids de 33 kgs 600. Les joues sont couperosées légèrement cyanosées. Il n'y a pas de cyanose des extrémités, les doigts et les orteils sont normaux.

On ne trouve aucun stigmate de syphilis congénitale (B.W. et Hecht négatifs), cuti-réaction négative.

Antécédents.

L'enfant est né à terme. Il n'a jamais présenté de cyanose, mais depuis le jeune âge, il s'essouffle facilement. La seule maladie qu'il ait eu est la coqueluche. Père et mère bien portants. Un frère serait tuberculeux.

L'enfant est mis en observation une trentaine de jours ; température normale, même matité précordiale, le souffle systolique de la pointe est plus fort, il se propage vers l'aisselle et dans le dos, le 1^{er} bruit mitral est moins sourd.

Cette cardiopathie complexe est ainsi interprétée par M. le Professeur Nobécourt.

1) L'assourdissement du 1^{er} bruit et le léger souffle systolique de la pointe décèlent une endocardite aiguë mitrale.

2) Le roulement diastolique susapexien, le dédoublement du 2^{me} bruit à precession pulmonaire, la dilatation de l'oreillette gauche indiquent l'existence d'un rétrécissement mitral.

3) Le souffle systolique de la base, l'Hypertrophie du ventricule droit et de l'infundibulum pulmonaire sont attribuables à un rétrécissement pulmonaire orificiel ou artériel.

4) Le souffle systolique de la région sternale moyenne témoigne d'une communication interventriculaire.

Nous pensons donc qu'il s'agit en pareil cas d'une Maladie Mitrale rhumatismale, se greffant sur une cardiopathie congénitale.

II) Critique des Arguments Cliniques

1°) LA MALADIE DE DUROZIEZ RÉALISE UN RÉTRÉCISSEMENT MITRAL PUR SANS INSUFFISANCE MITRALE ASSOCIÉE, ET S'OPPOSE AINSI A LA MALADIE MITRALE.

Cette proposition vraie pour la majorité des cas, est cependant trop absolue. La clinique montre d'une façon péremptoire qu'une Insuffisance Mitrale peut venir s'ajouter à la sténose. La lecture des observations en fait foi.

Pour Duroziez, Potain et Rendu, une phase d'Insuffisance précéderait même de plusieurs mois la constitution de la sténose.

Weill, de Lyon, insiste sur la fréquence avec laquelle on trouve chez l'enfant, et au début de l'affection, un gros ventricule gauche, témoin, pour lui, d'une Insuffisance antérieurement associée.

Plus récemment, Laubry a vu certaines sténoses répondant typiquement à la Maladie de Duroziez, se muer insensiblement, sans aucune cause apparente, en une Maladie Mitrale.

Comme nous l'avons précédemment exposé, de tels faits sont corroborés par les constatations nécropsiques. Que la rétraction des cordages tendineux soit particulièrement marquée, que l'appareil mitral soit immobilisé, et nous voyons la valvule, déjà fortement rétrécie, devenir insuffisante.

« Le Rétrécissement Mitral pur peut exister à l'état pur pendant une longue période de son évolution, il ne l'est jamais d'un bout à l'autre de cette évolution » (Vaquez).

2°) LA MALADIE DE DUROZIEZ PEUT S'ACCOMPAGNER D'AUTRES MALFORMATIONS SOMATIQUES CONGÉNITALES ET DE TROUBLES DE LA CROISSANCE.

α) MALFORMATIONS SOMATIQUES CONGÉNITALES.

Les observations publiées de sténose mitrale associée à des malformations somatiques congénitales offrent aussi matière à discussion.

Si impressionnants soient-ils, ces faits ne peuvent constituer un argument probant.

A la lecture de pareilles observations, on est frappé par deux caractères principaux qu'elles présentent :

d'une part, *leur incontestable rareté*. Jean Heitz et Sezary, en 1908, n'en peuvent réunir qu'une quinzaine de cas dans la littérature. Elles représentent un groupe infime par rapport aux sténoses mitrales isolées, sans malformations somatiques associées ;

d'autre part, *la diversité extrême des dystrophies mentionnées*. Le Rétrécissement Mitral s'associe à un bec de lièvre, à une hypertrophie mammaire, à une polydactylie, à une amputation congénitale des doigts, à une scoliose. Une telle variabilité est peu habituelle dans les affections congénitales, au cours desquelles on observe d'ordinaire, et c'est ce qui fait souvent leur intérêt, le même groupement des symptômes.

Il est donc légitime de penser que là aussi il s'agit très probablement d'une pure coïncidence, et à ce titre, l'observation classique de Klippel et Clerc est assez convaincante : Ces auteurs trouvent à l'autopsie d'un homme porteur de malformations sterno-costales et d'un Rétrécissement Mitral pur, des lésions manifeste-

ment inflammatoires : épaissement des valvules, taches de sclérose à la coupe du pilier postérieur.

β) TROUBLES DE LA CROISSANCE.

Les troubles de la croissance, si fréquemment signalés, ne sont d'aucun appoint pour défendre l'origine congénitale.

Tout d'abord, *l'aspect clinique* même de ces troubles les range dans la variété de l'hypotrophie staturale simple. Cette dernière dépend, elle, aussi bien d'affections acquises que congénitales, et l'on a vu des troubles de la croissance au cours de la pancardite rhumatismale, de la symphyse cardio-tuberculeuse (V. Hutinel).

Du point de vue pathogénique, que l'on admette la théorie de l'anangioplasie, ou que l'on admette celle d'un facteur dystrophique général responsable à la fois des troubles de la croissance et du Rétrécissement Mitral, aucune conclusion en faveur de la congénitalité n'est permise.

Si l'on invoque l'anangioplasie, l'hypotrophie dépend alors de toute cardiopathie ayant pour conséquence une réduction du débit sanguin.

Si l'on incrimine un facteur dystrophique d'ordre général, et c'est là une hypothèse bien plus vraisemblable en raison de l'inconstance des troubles de la croissance, l'hypotrophie peut relever d'affections les plus diverses.

Dans les deux cas, l'hypotrophie est sous la dépendance possible de causes soit acquises, soit congénitales.

3°) LA MALADIE DE DUROZIEZ EST DÉCOUVERTE LE PLUS SOUVENT AU MOMENT DE LA PUBERTÉ.

La découverte si fréquente du Rétrécissement Mitral à une période tardive, avant ou après la puberté, est un fait d'observation clinique indubitable, déjà signalé par Duroziez.

On comprend l'embarras des défenseurs de la théorie congénitale, et ceux-ci expliquent, on l'a vu, une découverte aussi tardive, en déclarant l'affection *latente* durant les premières années de la vie.

Cette hypothèse est loin d'être vraisemblable. Le Rétrécissement Mitral n'a pas besoin, semble-t-il, des perturbations circulatoires de la période pubertaire pour se manifester.

Quelques observations en font foi :

— Cochez rapporte un Rétrécissement Mitral chez un enfant de 3 ans.

— D'Astros, un Rétrécissement Mitral chez un garçon de 6 ans, vérifié à l'autopsie.

— Murray H. Bass relève un Rétrécissement Mitral chez deux garçons de 6 ans.

— Récemment Pezzi publi deux cas de Rétrécissement Mitral chez des enfants âgés respectivement de 6 ans et 3 ans 1/2.

Dans toutes ces observations, il s'agit d'un Rétrécissement Mitral pur, sans aucun antécédent rhumatismal, ni choréique, et répondant par conséquent à la Maladie de Duroziez.

Si ces faits sont, en réalité, *exceptionnels*, ils prouvent, cependant, que le Rétrécissement Mitral peut se traduire bien avant la puberté, par le syndrome complet fonctionnel et physique. Imaginer un Rétrécissement Mi-

tral réel, mais latent, ayant besoin de la poussée pubertaire pour se manifester, est donc contraire à la vérité.

D'autre part, l'existence *des formes aphones, silencieuses* du Rétrécissement Mitral pur, ne confirme en rien l'hypothèse de la latence.

Dans l'immense majorité des cas, et à cet égard, les constatations nécropsiques de Bouillaud, Huchard, Babonneix et Mornet, Dumas, concordent pleinement, le silence est dû à la rigidité extrême des valves, à l'immobilité absolue de l'appareil mitral par adhérences ou par infiltration calcaire. Le Rétrécissement Mitral est alors toujours un Rétrécissement anatomiquement très serré. La plupart des auteurs en concluent que cette forme représente un stade très avancé dans l'évolution de l'affection et non pas un mode de début, et d'ailleurs, du point de vue clinique, ils n'ont jamais observé de Rétrécissement Mitral tout d'abord aphone, décelé par la radio, donnant le rythme mitral dans une seconde étape. Il ne peut donc s'agir que d'un Rétrécissement Mitral silencieux d'emblée, et silencieux définitivement, ou d'un Rétrécissement Mitral secondairement silencieux. Une sténose latente dans les premières années de la vie, puis s'extériorisant à la puberté, ne concorde pas avec ces données bien établies.

Ainsi *l'hypothèse de la latence n'est guère acceptable*, et d'ailleurs, comme le fait remarquer M. Prosper Merklen, pourquoi le Rétrécissement Mitral aurait-il seul parmi les cardiopathies congénitales, le privilège d'un silence prolongé ?

Dès lors, cette latence étant considérée comme improbable, la découverte tardive du Rétrécissement Mi-

tral devient un des meilleurs arguments contre la Théorie Congénitale.

Si, en effet, la Maladie de Duroziez était réellement congénitale, *on devrait pouvoir, du moins dans certaines circonstances, la dépister précocément.*

Or, jamais ni anatomiquement, ni cliniquement, on n'a constaté de Rétrécissement Mitral pur irréfutable à la naissance. Dans les nombreux protocoles d'autopsies de fœtus, ou de mort-nés, colligés dans sa thèse, Haranger ne mentionne aucun Rétrécissement Mitral. De l'avis de tous les pédiâtres, *la Maladie de Duroziez est absolument exceptionnelle dans les dix premières années de la vie*, tandis que la Maladie de Roger, et les autres malformations cardiaques, sont perceptibles dès la naissance.

On peut donc en déduire que la découverte tardive du Rétrécissement Mitral infirme l'hypothèse de son origine congénitale, et qu'une endocardite acquise de la deuxième enfance ou de l'âge pré-pubertaire est beaucoup plus vraisemblable.

4°) LA MALADIE DE DUROZIEZ PRÉSENTE UNE ÉVOLUTION ESSENTIELLEMENT LENTE, TORPIDE ET SILENCIEUSE.

La notion classique déjà soulignée par Potain. d'évolution progressive, lente, silencieuse. n'a pu être que corroborée par les travaux modernes.

Cependant, Vaquez, Laubery donnent à cette notion évolutive *une ampleur jusqu'alors méconnue.*

C'est ainsi qu'ils décrivent, non seulement les modifications stétacoustiques en rapport avec le degré de la sténose, mais surtout la survenue possible d'un *souffle*

systolique d'Insuffisance Mitrale, et d'un souffle diastolique d'Insuffisance Pulmonaire.

Ces souffles systolique et diastolique n'apparaissent évidemment que tardivement. Une telle éventualité, on le voit, enlève à la Maladie de Duroziez la *prétention d'une symptomatologie physique autonome* : Maladie de Duroziez n'est pas synonyme de Rétrécissement Mitral pur.

III) Critique des Arguments Étiologiques

1°) LA MALADIE DE DUROZIEZ FRAPPE BEAUCOUP PLUS FRÉQUEMMENT LE SEXE FÉMININ.

Cette prédominance dans le sexe féminin est indéniable ; nous-mêmes, dans les 11 observations indiscutables de Maladie de Duroziez que nous rapportons, nous trouvons 9 filles et 2 garçons.

Elle est très importante à noter, car dans la Maladie de Bouillaud, le pourcentage des garçons atteint 63,7 % contre 36 % de filles, d'après la statistique de MM. Nobécourt et Paraf.

La raison de cette prédominance reste mystérieuse, et de nombreuses explications ont été proposées.

Quoiqu'il en soit, elle ne constitue pas, elle aussi, un argument en faveur de l'origine congénitale : bien des affections acquises ont cette particularité, et à cet égard, nous rappellerons la Chorée de Sydenham.

2°) LA MALADIE DE DUROZIEZ PEUT S'OBSERVER CHEZ PLUSIEURS MEMBRES DE LA MÊME FAMILLE.

On peut dire tout autant des cas de Rhumatisme

articulaire aigu constatés chez plusieurs membres de la même famille.

Ainsi M. Issac Georges et M^{lle} C. Debay en signalent récemment cinq observations. Gornitzkaya note des affections rhumatismales familiales dans 26 % des cas. Laubry a observé un Rétrécissement Mitral chez une mère et ses trois enfants, ces quatre malades avaient été victimes d'un Rhumatisme articulaire aigu.

Sans vouloir soutenir la doctrine d'une Maladie de Bouillaud familiale, on peut cependant être fondé à considérer ces cas de sténoses mitrales familiales, comme de simples coïncidences. Le caractère familial d'une affection n'implique pas qu'elle soit congénitale.

3°) ON NE TROUVE PAS DANS LE PASSÉ DE MALADIES INFECTIEUSES AUXQUELLES ON PUISSE LÉGITIMEMENT LA RATTACHER.

Cette absence de facteurs étiologiques évidents est le fait qui a frappé le plus les divers observateurs. Elle n'est cependant d'aucun secours aux partisans de la congénitalité.

Les résultats négatifs de l'enquête étiologique ne prouvent que notre ignorance ou notre impuissance.

D'autre part, en ce qui concerne l'Hérédo-Tuberculose, ou l'Hérédo-Syphilis, rappelons que leur rôle est des plus douteux *comme causes de dystrophies*. Nous abordons là une question qui est loin d'être résolue.

Quant à la *Théorie de Caubet*, et ses arguments embryologiques, combattue au moment où elle a été proposée, elle est actuellement tombée en désuétude.

CONCLUSIONS

De cette longue discussion, résultent *deux conclusions principales* :

1°) La notion de Maladie de Duroziez, par arrêt de développement, ne cadre pas, tant s'en faut, avec les faits cliniques, et surtout anatomiques.

2°) La Maladie de Duroziez peut être considérée comme la séquelle, non forcément refroidie d'un processus infectieux, localisé sur les bords de la valvule mitrale, dont l'extrême lenteur de l'évolution est la particularité essentielle.

Le Rétrécissement Mitral, dont cette endocardite marginale est responsable, présente *cinq caractères importants*, sur lesquels il faut insister :

1°) il n'est découvert le plus souvent qu'à la puberté ;

2°) il reste longtemps, mais non indéfiniment à l'état pur, sans Insuffisance associée ;

3°) il présente une évolution insidieuse, lente et progressive ;

4°) il est beaucoup plus fréquent chez les filles ;

5°) l'enquête étiologique se montre négative.

Nous nous élevons donc contre la conception d'une Maladie de Duroziez, maladie dystrophique, congénitale, conception qui nous paraît injustifiée.

Il n'en reste pas moins vrai, que *cliniquement*, et *cliniquement* seulement, *l'on doit décrire deux tableaux séparés*, lors même qu'on reconnaisse à ces deux modalités une étiologie possiblement commune :

D'une part, *la Maladie de Duroziez*, dont nous avons vu les divers éléments distinctifs ;

D'autre part, les classiques affections endocarditiques, au cours desquelles la valvule mitrale intéressée peut répondre par une sténose orificielle.

Individualisée de la sorte, la Maladie de Duroziez est une affection dont il convient, à nos yeux, de garder l'autonomie.

Mais alors plusieurs problèmes se posent :

1°) Pourquoi cette évolution est-elle aussi lente et progressive ? Cette lenteur de l'évolution masque le début réel de l'endocardite causale et confère à la cardiopathie un aspect bien spécial.

2°) Pourquoi la Maladie de Duroziez est-elle plus fréquente chez les filles, et pourquoi est-elle découverte le plus souvent aux approches de la puberté ?

3°) Peut-on percevoir, avec les moyens dont nous disposons, et les données nouvelles dont la pathologie s'est enrichie, le mystère de son étiologie ?

Voilà autant de points que nous nous efforcerons, dans la mesure du possible, d'élucider.

L'évolution extrêmement lente, l'étiologie mystérieuse, ne sont pas, d'ailleurs, particulières à la Maladie de Duroziez. Comme le dit Laubry : « La même incertitude règne fréquemment sur la genèse d'une Insuffisance aortique ou d'une Insuffisance Mitrale ». Ces faits ont été signalés déjà depuis longtemps par de nombreux auteurs, notamment par Sansom et Henschen Sansom, dans sa statistique du London Hospital (1880-1881, trouve 21 maladies mitrales et 1 Rétrécissement Mitral chez des enfants ne présentant aucun antécédent particulier. Henschen constate, en confrontant les Maladies Mitrales avec les Sténoses pures, sensiblement la même proportion de cas sans étiologie apparente : 7 cas sur 22

Maladies Mitrales, 7 cas sur 29 Rétrécissements mitraux.

Pour terminer, rappelons que l'imprécision du début réel a permis d'échafauder une dernière théorie : *la théorie de l'endocardite fœtale*.

Cette théorie a été soutenue par Peacock, Grehardt, Lancereaux, Moussous qui fondent leur opinion sur la constatation à l'autopsie de quelques nourrissons, de lésions manifestes d'endocardite mitrale.

Ainsi, cette théorie de l'endocardite fœtale réalise *un véritable compromis* entre la théorie congénitale et la théorie infectieuse.

La nature de cette endocardite est parfois tuberculeuse pour Teissier, parfois hérédo-syphilitique pour d'autres auteurs. Dans le cas de Poynton, elle semble être rhumatismale. Le plus souvent, l'origine de cette endocardite est indéterminée.

Nous n'avons aucune preuve pour pouvoir réfuter formellement un début éventuel de l'endocardite au cours des derniers mois de la vie intra-utérine. Cette hypothèse est, en particulier, parfaitement plausible pour les cas de Sténose Mitrale qui ont été rattachés à l'Hérédo-Syphilis.

Nous tenons, cependant, à souligner certains points sur lesquels l'accord est complet :

1°) La rareté de l'endocardite fœtale, et surtout sa rarissime localisation sur le cœur gauche, comme l'a montré Rauchfuss.

2°) La découverte tardive du Rétrécissement Mitral, exceptionnel dans la première et seconde enfances.

Toutes ces raisons font penser bien plus volontiers à une endocardite acquise, dont le début, impossible à

fixer, se ferait néanmoins au voisinage de la puberté, ou même quelques années auparavant.

Nous ne pouvons donc que faire nôtre la conclusion, à laquelle arrivent Laubry et Pezzi dans leur traité des cardiopathies congénitales.

« La grande majorité des Rétrécissements Mitraux purs sont probablement l'expression d'une endocardite acquise, atténuée, marginale, d'allure particulière et de nature indéterminée ».

CHAPITRE IV

THÉORIE TUBERCULEUSE

L'*Etiologie tuberculeuse* du Rétrécissement Mitral a été soutenue avant tout par Potain, Teissier et Braillon.

Tout d'abord, la *fréquence des lésions tuberculeuses extra-cardiaques, accompagnant le Rétrécissement*, plaide déjà en faveur d'une telle origine.

Pareilles observations ne manquent pas, en effet, dans la littérature ; Barbier trouve une Tuberculose du sommet droit, et une adénopathie trachéo-bronchique ; Jaccoud, une pleurésie tuberculeuse et des ganglions tuberculeux ; plus récemment Weil Hallé et Jean Weill rapportent un cas de Sténose Mitrale associée à un lupus et un spina ventosa.

Si l'on en croit la statistique de Potain, la coexistence de lésions tuberculeuses extra-cardiaques avec une Sténose Mitrale s'observerait dans 35 p. 100 des cas, et Teissier lui-même en réunit 122 observations dans sa thèse.

De même, c'est avec une fréquence comparable qu'on observerait des lésions endocarditiques à l'autopsie des tuberculeux : dépoli, taches opalescentes, épaissement nacré de l'endocarde (Teissier). Des constatations iden-

tiques sont faites chez l'enfant par Barbier et Chappé. En réalité, déjà ces premières affirmations sont contestables.

Rien n'est moins certain, en effet, que l'association de Tuberculose pulmonaire au Rétrécissement Mitral. Les observations rapportées par Teissier ne peuvent guère être prises en considération ; elles sont fort incomplètes, elles ne se fondent ni sur un contrôle histologique ni sur un critère bactériologique. Dans 5 cas seulement sur 122, on découvre des Bacilles de Koch dans l'expectoration. Les lésions pulmonaires qu'il décrit correspondent très probablement à des lésions de congestion, de stase, ou d'infarctus si banales chez les mitraux.

La vérité est que, d'une manière générale, la Tuberculose est rare au cours des cardiopathies. Cette rareté n'avait pas manqué de frapper l'esprit des anciens observateurs, et l'on connaît la classique loi de l'antagoniste, émise par Rikitansky. La lecture des statistiques confirme cette opinion ; Frommolt, de Dresde (1875), ne trouve la tuberculose que 23 fois sur 275 cas de cardiopathie, soit dans 8 p. 100 des cas ; Percyild, de Londres, sur 500 cas de lésions du cœur gauche, ne constate que 26 fois des lésions tuberculeuses pulmonaires, soit dans 5 p. 100 des cas. Cette constatation générale est valable pour le Rétrécissement Mitral (Henschen). Sur les nombreux tuberculeux que Rist a examinés, la proportion de Sténoses Mitrales est identique à celle que l'on observe chez les sujets indemnes de Tuberculose.

D'ailleurs, la coexistence de phymatose pulmonaire pourrait fort bien être interprétée comme une *simple complication intercurrente* ; elle n'autoriserait nulle-

ment à conclure à l'origine tuberculeuse du Rétrécissement Mitral.

Les mêmes critiques doivent être formulées à propos de la fréquence des lésions cardiaques chez les Tuberculeux. Meisenberg, sur 4.649 cas de Tuberculose, ne trouve que 53 fois une lésion cardiaque, soit dans 1,14 p. 100 des cas. Strachesko, dans une statistique récente (1931), note 71 cardiopathies à l'autopsie de 1961 tuberculeux, soit 3 p. 100 des cas. Ainsi que l'écrit notre maître, Monsieur le Professeur Nobécourt, l'endocarde est sain dans les autopsies de symphyse cardio-tuberculeuse.

En définitive, de l'immense majorité des constatations anatomiques, on peut conclure que la *tuberculose est rare au cours du Rétrécissement Mitral, comme le Rétrécissement Mitral au cours de la tuberculose.*

Mais là n'est point la partie principale de l'argumentation.

La plus grande difficulté à résoudre pour les partisans de la théorie tuberculeuse réside dans les *caractères anatomiques mêmes* de la Sténose Mitrale. Celle-ci est avant tout une lésion scléreuse, sans productions tuberculeuses spécifiques et sans bacilles de Koch.

Pour concilier pareilles lésions fibreuses, véritablement impersonnelles avec l'éventualité d'une origine tuberculeuse, Teissier, d'une part, Braillon, d'autre part, émettent deux hypothèses distinctes. Nous allons les exposer successivement.

1°) THÉORIE DE TEISSIER. — Pour Teissier, le Rétrécissement Mitral est provoqué non pas directement par le Bacille de Koch, mais par ses toxines. Celles-ci sont sécrétées à petites doses par des bacilles atténués, situés

à distance, le plus souvent dans le poumon. « Les poisons tuberculeux, écrit-il, provoquent une irritation lente, chronique et transforment le tissu conjonctif de l'endocarde en tissu fibreux ». Dans quelques cas, cette endocardite toxinique surviendrait pendant la vie intra-utérine ; l'enfant non porteur de B. K. continuerait à subir, même après la naissance, l'action de la toxine maternelle.

Cette théorie toxinique de Teissier est formellement démentie par l'expérimentation. On sait, en effet, que le Bacille de Koch ne détermine de sclérose que là où il siège. Auclair et ses élèves ont bien montré que les poisons tuberculeux, aussi bien l'éthéro-bacilline, facteur de sclérose, que la chloro-bacilline, facteur de caséification, restent contenus dans les microbes, intimement unis à leur corps cireux et ne sont pas diffusibles. Teissier, lui-même, injectant aux animaux des doses répétées de tuberculine, n'a jamais pu produire de lésions valvulaires.

2°) THÉORIE DE BRAILLON. — Pour Braillon, l'aspect fibreux des lésions mitrales n'est nullement incompatible avec l'hypothèse de leur origine tuberculeuse. Il est inutile d'invoquer une action toxinique à distance : le Bacille de Koch peut fort bien déterminer in situ la valvulite marginale, lésion fondamentale du Rétrécissement Mitral. Braillon considère que la Sténose Mitrale est une *séquelle d'une endocardite aiguë de type inflammatoire*, et cette forme spéciale d'endocardite est *causée par un bacille tuberculeux, dont la virulence atténuée explique l'évolution vers la sclérose*.

Aussi tente-il de prouver, d'une part, *l'authenticité de cette endocardite aiguë tuberculeuse*, d'autre part, *son évolution possible vers la sclérose*.

Certes, la Tuberculose est capable de déterminer des lésions indubitables de l'endocarde. On connaît dans la littérature des cas de tuberculose caséuse (Wagner, Vaquez, Laubry et Soulié), folliculaire (Perroud, Benda, Tripier, Witte, Meck, Shark), voire même miliaire. Mais ce sont là des faits *exceptionnels*, et Teissier n'en a pu rassembler que 35 observations.

Pour Brailion, de toutes les formes d'endocardite tuberculeuse, *la forme inflammatoire aiguë est la plus fréquente*. Comme l'endocardite rhumatismale, cette dernière est caractérisée par des granulations petites, du volume d'une tête d'épingle, grisâtres, friables, juxta-marginales, siégeant le plus souvent à 2 ou 3 millimètres du bord libre de la valvule, sur les facettes d'accolement. Fait important : ces granulations ne renferment pas de follicules tuberculeux, elles sont faites d'un coagulum fibrineux, dans lequel pénètrent des travées conjonctivo-vasculaires émanées de l'endocarde.

Une telle endocardite simple fibrineuse plastique paraît très vraisemblable, pour ne pas dire certaine, puisqu'on a pu l'observer chez des tuberculeux avérés pulmonaires, ganglionnaires ou osseux. C'est ainsi que Landouzy et Gougerot découvrent une valvulite mitrale de ce type chez un tuberculeux porteur de lésions pleuro-pulmonaires et de granulations péritonéales. Il en est de même d'un deuxième malade atteint de broncho-pneumonie tuberculeuse, et de ces observations on peut rapprocher celles de Barbier et Guy Laroche, de Mathieu Pierre Weill, Delarue, Oumansky et M^{me} Pau.

Beaucoup plus intéressantes pour le sujet qui nous occupe sont les observations où la discrétion des lésions tuberculeuses extra-cardiaques, voire leur absence, permettent de parler *d'endocardite aiguë tubercu-*

leuse primitive. Tel est le cas de l'observation de Brail-
lon et Jousset.

Elle conserve un malade de 25 ans chez lequel une fièvre élevée et irrégulière, un léger souffle systolique de la pointe, des arthralgies précèdent de peu une asystolie fébrile terminale. A l'autopsie, on ne découvre aucune lésion macroscopique ni microscopique pulmonaire, aucune lésion péricardique. Par contre, il existe sur les deux valves de la mitrale un semis de petites saillies végétantes de la taille d'un grain de mil. Mêmes lésions sur les sigmoïdes aortiques et de la valvule tricuspide.

Mais ce qui rend cette observation particulièrement intéressante, ce sont les constatations suivantes :

1°) Du vivant du malade, l'examen inoscopique du sang décèle à trois reprises des Bacilles de Koch, et la fibrine inoculée au cobaye le tuberculise.

2°) L'examen microscopique des fragments valvulaires montre de nombreux Bacilles de Koch à la surface des lésions.

D'autre part, les travaux de Michaelis et Blum (1896), ceux de Léon Bernard et Salomon (1905), viennent apporter à ces notions *une base expérimentale*. En particulier, Léon Bernard et Salomon reproduisent en injectant à l'animal une culture émulsionnée de Bacilles de Koch, des granulations épithélio et fibrino-leucocytaires à la surface de l'endocarde, lésions inflammatoires, associées à des tubercules typiques dans le myocarde.

Tous ces faits, par conséquent, concordent pour affirmer l'existence d'une *endocardite aiguë fibrineuse plastique tuberculeuse*. Il reste à démontrer son *évolution possible vers la sclérose*.

A cet égard, Ettinger et Braillon rapportent l'his-

toire d'une femme de 23 ans qui présente le tableau d'une hyposystolie fébrile avec des signes de Maladie Mitrale, puis d'Insuffisance aortique surajoutée, et qui succombe après une longue évolution de plus de dix mois. A l'autopsie, ils trouvent une endocardite fibrineuse végétante intéressant les valvules mitrale et aortique. Contrastant avec ces lésions d'endocardite aiguë évolutive, la valvule tricuspide est le siège d'un épaississement avec rétraction, témoin d'une évolution scléreuse avec léger rétrécissement orificiel.

Ainsi les lésions mitrales et tricuspides représentent *les deux étapes évolutives* de l'endocardite tuberculeuse, la première aiguë, la seconde cicatrisée.

Diverses recherches positives prouvent la nature tuberculeuse de cette endocardite :

1°) l'inoculation au cobaye du sang prélevé du vivant du malade détermine une adénopathie inguinale caséifiée.

2°) Des Bacilles de Koch sont décelés, par l'examen inoscopique et l'inoculation au cobaye, au niveau des valvules aortiques et non pas au niveau de la valvule mitrale.

Les observations de Lortat-Jacob et Sabareanu, de Jeanselme et Weill correspondent à un stade plus avancé encore. Les premiers trouvent à l'autopsie d'un homme atteint de tuberculose pulmonaire fibreuse un orifice mitral très serré, rigide, quasi-osseux. A la coupe, ils constatent dans le tissu fibreux qui limite les zones calcaires de très rares Bacilles de Koch. Les seconds découvrent à la nécropsie, une Sténose Mitrale cicatricielle associée à des lésions fibreuses siégeant dans les poumons, la rate, le foie et à une carie vertébrale.

C'est grâce à tous ces faits anatomo-cliniques vérifiés par les examens bactériologiques que s'édifie la *théorie tuberculeuse de la Maladie de Duroziez*.

La théorie Mitrale est une lésion produite par un bacille tuberculeux in situ, surtout de *virulence atténuée*. Cette virulence atténuée est attestée par le caractère torpide des lésions tuberculeuses associées (lésions péricardiques, pleuro-pulmonaires, articulaires), et aussi par les résultats des inoculations à l'animal (Tuberculose locale du cobaye). C'est elle qui explique l'évolution fibreuse, caractéristique essentielle de ces lésions endocarditiques.

Du point de vue pathogénique, le bacille essaime, tout d'abord, d'un foyer extra-cardiaque, déterminant une véritable septicémie tuberculeuse. Cette première phase aiguë, révélée cliniquement par la fièvre, affirmée par le contrôle bactériologique du Bacille de Koch dans le sang, est en rapport avec des lésions endocarditiques aiguës plastiques. Puis les phénomènes aigus régressent, le Bacille de Koch disparaît du sang comme des lésions de l'endocarde. C'est la deuxième phase, la phase avirulente où les lésions anatomiques évoluent vers la cicatrisation et la sclérose. De multiples cardiopathies orificielles en résultent par voie de conséquence, mais de toutes, *la plus fréquente est la Sténose Mitrale*, et cette fréquence s'explique par le siège juxta-marginal des végétations avec limitation précise des phénomènes inflammatoires.

En réalité, ce processus infectieux, sous la dépendance d'un bacille tuberculeux atténué, n'aboutit à la sténose cicatricielle que *très tardivement*. On comprend alors que la poussée aiguë initiale ayant été oubliée, il

soit difficile à la phase chronique d'établir rétrospectivement l'étiologie véritable de l'angustie mitrale. A ce stade, le diagnostic ne peut reposer que sur des éléments de présomption :

1°) l'absence d'antécédents de Rhumatisme Articulaire aigu, ou de Stigmates de Syphilis ;

2°) l'existence d'une lésion tuberculeuse extra-cardiaque torpide.

Le diagnostic de certitude est fourni seulement à la période aiguë virulente par l'étude bactériologique du sang.

Ainsi donc, le *Rétrécissement Mitral n'est donc, répétons-le, que la séquelle d'une endocardite aiguë plastique inflammatoire.*

Certes, Braillon a eu le grand mérite d'attirer l'attention sur des méthodes nouvelles pour l'époque, à savoir l'inoscopie de Jousset, la recherche systématique du Bacille de Koch dans le sang et dans les lésions anatomiques. La généralisation de ces méthodes devait, à ses yeux, faire reconnaître l'origine tuberculeuse, non seulement du Rétrécissement Mitral, mais encore d'autres cardiopathies orificielles, dont la nature demeurait jusque là mystérieuse.

Cet espoir n'a pas été confirmé par les faits. Depuis 1904, exceptionnelles sont les observations qui sont venues étayer les conceptions de Braillon, et, de fait, à l'heure actuelle, l'existence même de l'endocardite aiguë tuberculeuse du type inflammatoire est sérieusement mise en doute par la majorité des auteurs.

Les méthodes préconisées par Braillon, et surtout les déductions qu'il en a tirées, sont fortement critiquées.

La présence de Bacilles de Koch dans le sang peut résulter d'une bacillémie passagère et ne constitue nullement une preuve de l'origine tuberculeuse de l'endocardite. La constatation de Bacilles de Koch au niveau des valvules, contrôlées même par l'inoculation au cobaye, peut résulter, quant à elle, d'une faute de technique. On sait, en effet, les conditions défectueuses et obligatoirement défectueuses dans lesquelles sont faites ces investigations. L'absence d'asepsie, l'utilisation des mêmes instruments pour les divers temps de l'examen anatomique, enlèvent toute valeur aux résultats positifs qui ont été obtenus. Des causes d'erreur sont en pareil cas inévitables : Bacilles de Koch provenant de l'extérieur (table d'autopsie par exemple), ou d'un organe apparemment sain : ganglion tuberculeux cicatrisé, foyer pleuro-pulmonaire éteint, bacilles acido-résistants non tuberculeux qu'il faut éliminer par les ensemencements et les inoculations. Si même ces causes d'erreur sont évitées, il reste à démontrer le rôle véritablement pathogène du Bacille de Koch trouvé au niveau des valvules. Pic et Morénas ont fait justement remarquer que dans les observations prises pour base, les bacilles siégeaient le plus souvent à la surface des végétations fibrineuses de l'endocarde. On peut donc penser avec Vaquez qu'il s'agit là de bacilles déposés sur une lésion préexistante, à la faveur d'une bacillémie terminale. Selon l'opinion déjà ancienne de Teissier, on admet actuellement que les endocardites végétantes observées au cours des tuberculoses aiguës, sont le plus souvent des endocardites infectieuses banales, dûes soit au streptocoque, soit à des microbes d'infection secondaire.

Restent enfin les *arguments expérimentaux*. Les tra-

vaux de Léon Bernard et Salomon sont d'une grande valeur démonstrative. Ils sembleraient prouver l'authenticité de l'endocardite tuberculeuse inflammatoire, et, d'une manière générale, de la Tuberculose non folliculaire. Malheureusement, ces expériences n'ont jamais été confirmées, et Deganello n'a jamais pu les reproduire.

Ce sont toutes ces critiques qui justifient le discrédit dans lequel est tombée la conception de l'endocardite tuberculeuse à type inflammatoire.

Dès lors, *s'effondre la doctrine du Rétrécissement Mitral*, séquelle d'une valvulite aiguë tuberculeuse.

C'est pourquoi, de toutes les étiologies qui ont été invoquées pour la Sténose Mitrale, la tuberculose nous paraît être la moins vraisemblable. D'ailleurs, comme le montrent les observations publiées, et en particulier, une de celles que nous rapportons ici, la cuti-réaction à la tuberculine peut être négative au cours de la Maladie de Duroziez. Ce dernier argument possède une grande valeur, puisqu'il s'agit d'une affection à évolution lente, ne permettant pas en pareille occurrence d'incriminer une phase d'anergie transitoire.

Peut-être, cependant, les notions nouvelles sur les formes filtrantes du bacille et leur transmission possiblement héréditaire, les travaux récents de Vaudremer, Paiseau, Bezangon, Oumansky, pourront-ils ouvrir la voie à de nouvelles recherches et donner à la Théorie Tuberculeuse un regain d'actualité.

CHAPITRE V

THÉORIE SYPHILITIQUE

Le rôle de la SYPHILIS dans la Maladie de Duroziez est discuté depuis longtemps, puisque cette étiologie est déjà invoquée par Potain et Rendu dans le dictionnaire de Dechambre (1876).

Cette *théorie syphilitique* s'appuie sur deux ordres principaux d'arguments :

1°) Le rétrécissement mitral coexiste avec des stigmates cliniques d'hérédo-syphilis.

2°) Le rétrécissement mitral coexiste avec des lésions syphilitiques du myocarde et des vaisseaux de la base.

1°) LE RÉTRÉCISSEMENT MITRAL COEXISTE AVEC DES STIG- MATES CLINIQUES D'HÉRÉDO-SYPHILIS.

a) De nombreux auteurs mentionnent dans leurs observations l'association de la sténose mitrale à certaines manifestations cliniques bien particulières :

— Malformations squelettiques (crâne natiforme, front proéminent et bombé, voûte ogivale, axiphoïdie) ;

— Malformations dentaires (implantation vicieuse

des dents, persistance des dents de lait, échancreure semi-lunaire des incisives) ;

— Dystrophie (polydactylie, bec de lièvre, adhérence du lobule de l'oreille, hypertrophie mammaire) ;

— Troubles de la croissance (hypotrophie staturale, retard pubertaire) ;

— Accidents nerveux (convulsions, retard intellectuel, surdité).

On peut en rapprocher les renseignements tirés de l'enquête familiale :

— Fausses couches, accouchements prématurés, grossesse gemellaire, polyléthalité infantile, cardiopathie congénitale chez les autres enfants.

Il en est ainsi dans les observations de Rendu, Edmond Fournier, Labadie-Lagrave et Deguy, Duvivier, Huchard, Bricourt, Grenet et Delarue.

A la vérité, de telles associations n'ont la valeur que d'*éléments de présomption* : les malformations squelettiques ou dentaires peuvent aussi bien relever du rachitisme, les troubles de la croissance peuvent dépendre d'un dysfonctionnement non syphilitique des glandes endocrines, les dystrophies d'une infection ou d'une intoxication survenue pendant la vie intra-utérine. Les avortements sont parfois provoqués par des lésions utérines, la grossesse gemellaire a une signification toute différente selon qu'elle est uni ou bivitelline. Enfin, parmi les causes de polyléthalité infantile, la tuberculose occupe une place au moins aussi importante que la syphilis.

Dans tous ces cas, la syphilis est donc contestable. La sérologie, d'ailleurs, s'est montrée toujours négative.

Nous rapportons une observation du même ordre publiée par notre Maître, Monsieur le Professeur Nobécourt.

OBSERVATION II. — (B 1541)

Jeannine Pe.... est hospitalisée en décembre 1923 à l'âge de 13 ans 1/2 pour un accident du sulfarsénobenzol (poussée thermique qui régresse en 5 jours). Ce traitement avait été institué depuis 3 mois parce que la mère était syphilitique (B.W. fortement positif).

Examen: fille grande, forte pour son âge (1 m. 62, 49 k. 800). Elle ne présente aucun stigmate clinique d'hérédo-syphilis, le B.W. est négatif dans le sang. Par contre, on découvre des signes de R.M. pur (tachycardie, roulement diastolique, dédoublement du 2^{me} bruit, dilatation de l'oreillette gauche). L'orthodiagramme montre que la pointe du cœur est très abaissée, son bord gauche fortement convexe, avec bombement de l'arc moyen. Légère saillie de l'oreillette gauche beaucoup plus manifeste sur un orthodiagramme ultérieur.

L'examen complet ne révèle rien d'anormal. La cuti-réaction à la Tuberculine est négative. Antécédents : née à terme (4 kgs 100 à la naissance), Scarlatine non compliquée à 4 ans, réglée à 13 ans, dyspnée d'effort depuis quelques mois. Syphilis certaine chez la mère : B.W. fortement positif, 2 fausses couches (ultérieures à la naissance de notre malade) de 6 semaines et de 2 mois.

Pas de modifications des symptômes en 1925 et en 1927.

Le 11 mai, la malade a 20 ans. Pas de palpitations. Il ne persiste plus à l'examen qu'un 2^{me} bruit pulmonaire éclatant, un roulement diastolique faible. La matité auriculaire demeure cependant inchangée 5 cm. X 8 cm.

Le 12 juillet 1937, une convocation adressée à cette malade ne lui est pas parvenue.

En résumé, il s'agit d'un rétrécissement mitral pur découvert à la puberté chez une fille de 13 ans. L'en-

quête étiologique révèle une scarlatine à 4 ans, et une syphilis avérée de la mère. Cependant, la malade ne présente aucun symptôme clinique de syphilis, sa sérologie est négative. Dans ses antécédents, on ne retrouve en faveur de la syphilis qu'un gros poids à la naissance. Malgré la syphilis avérée de la mère, on ne peut affirmer ici que la malade soit hérédo-syphilitique.

b) Beaucoup plus intéressants sont les cas où le rétrécissement mitral est associé à des manifestations d'origine certainement hérédo-syphilitique :

- Triade d'Hutchinson ;
- Chorio-rétinite bilatérale (Chauffard) ;
- Atrophie optique double (Habn) ;
- Kératite interstitielle (Lenoble) ;
- Gommès cutanées de la face dorsale de l'avant-bras, ostéopériostite tibiale (Lenoble) ;
- Effondrement de la cloison nasale (Cattoire, Marill et d'Eshongues) ;
- Méningite syphilitique (Grenet, Levent et Péli-sier) ;
- Voire P. G. juvénile (Raynaud, Marill et d'Eshongues).

Une sérologie positive vient, d'autre part, confirmer la nature syphilitique de ces divers accidents.

Monsieur le Professeur Nobécourt a publié en 1929 une observation que nous pouvons prendre pour exemple :

OBSERVATION III. — (B 3078)

Yvonne R..., âgée de 13 ans, est amenée à la consultation le 13 février 1929 pour une tuméfaction douloureuse du tibia

gauche apparue 4 mois auparavant, à la suite d'un traumatisme. Elle se plaint en outre, depuis quelques mois de palpitations et de dyspnée à l'effort.

Antécédents: née à terme. Poids 3 kgs 820.

Croissance normale. Nourrie au sein jusqu'à 2 ans. Marche à 13 mois. Rougeole à 8 ans sans complications. Le père est bien portant. La mère aurait eu à 5 ans une tumeur blanche du genou à la suite de laquelle elle a conservé une ankylose en demi-flexion. Pas de fausse couche. Deux autres enfants bien portants.

Examen (17 février 1929). La malade a 13 ans 3 mois. Taille 1 m. 43. Poids 32 kgs. Il n'existe aucun signe pubertaire, pas de poils pubiens, pas de poils axillaires, la malade n'est pas réglée. On constate à la partie moyenne de la région antéro-interne de la jambe gauche, une tuméfaction allongée peu importante, perceptible à la palpation plutôt qu'à la vue; elle s'étend sur une hauteur de 4 à 5 travers de doigt. Elle est réalisée par un épaississement du tibia, au niveau de sa face antéro-interne et du bord antérieur. Elle est ferme, un peu douloureuse à la pression.

Sur la jambe droite, les symptômes sont les mêmes, mais moins accentués. Les autres os n'offrent aucune modification à l'exception du crâne. Les bosses frontales et pariéto-temporales semblent, en effet, un peu accentuées, la partie postérieure est un peu aplatie. La voûte palatine et les dents sont normales. Absence d'appendice xiphoïde. On trouve quelques petits ganglions au niveau de la chaîne carotidienne et des aisselles. Le système nerveux, les reflexes oculo-pupillaires, le fond d'œil, sont normaux. Les poumons sont sains. Le foie est normal, la rate un peu grosse 7 cm. $\times$ 4 cm. Dans les urines, ni sucre, ni albumine.

Appareil cardio vasculaire. Le pouls est régulier 72. La tension artérielle à 13 $\times$ 8 du Vaquez. Matité précordiale légèrement augmentée; la pointe bat dans le 6^{me} espace, sa distance à l'angle cardio-hépatique est de 12 cm., le bord droit déborde le sternum de 1 cm. 5.

A la palpation, léger frémissement présystolique susapexien.

Dans le 2^{me} espace gauche, près du sternum, on perçoit le choc de fermeture des sigmoïdes pulmonaires.

A l'auscultation, le 1^{er} bruit mitral est bien frappé. Au-dessus de la pointe, on entend un roulement diastolique très net. A la base, au foyer pulmonaire, le 2^{me} bruit est éclatant, beaucoup plus fort que le bruit aortique, entendu au foyer correspondant. La matité auriculaire gauche est très augmentée, 8 cm. × 4 cm. 5.

Orthodiagramme (D^r Duhem). Volume du cœur sensiblement normal. Le point G est un peu abaissé, l'arc moyen correspondant à l'oreillette gauche est un peu reporté en dehors. En O.A.D., saillie de l'oreillette gauche dans l'espace claire postérieur.

Radiographie des os de la jambe.

1) Sur le profil, on constate au niveau du bord antérieur du tibia un épaissement fusiforme de l'os complet. Il commence au-dessous de la tubérosité antérieure, a son maximum à l'union du 1/3 supérieur et moyen, disparaît graduellement dans le 1/3 inférieur, le bord antérieur est un peu irrégulier. La tuméfaction est moins importante sur le tibia droit.

2) De face, opacité plus marquée dans la moitié supérieure que dans la moitié inférieure, sur le tibia gauche que sur le droit.

Au crâne, épaissement irrégulier de l'occipital.

La réaction de B.W. dans le sang est très fortement positive. Deux cutiréactions à la tuberculine se montrent négatives.

En résumé, rétrécissement mitral pur chez une fille de 13 ans, atteinte d'ostéomyélite diffuse gommeuse et hyperostosante des tibias de nature syphilitique (B.W. fortement positif).

2^o) LE RÉTRÉCISSEMENT MITRAL COEXISTE AVEC DES LÉSIONS
SYPHILITIQUES DU MYOCARDE ET DES VAISSEAUX DE
LA BASE.

Certaines observations publiées sont à cet égard, ca-

ractéristiques. *Gallian*, à l'autopsie d'un homme de 42 ans, trouve une sténose mitrale avec insuffisance, et des lésions AORTIQUES indubitablement syphilitiques : pan-vascularite fibreuse, atteinte segmentaire, infiltrations lymphocytiques de place en place. Du vivant du malade, le B.W. était fortement positif. *Gallavardier, Gravier et Dechaume* relatent l'histoire d'une femme de 49 ans, syphilitique avec sérologie positive, morte dans un tableau d'asystolie progressive. L'examen anatomique montre un rétrécissement mitral typique associé à une sténose tricuspидienne et surtout à des lésions d'aortite (atrophie des lames élastiques de la tunique moyenne). Ils notent encore un infarctus de la paroi postérieure du ventricule gauche et un rétrécissement de l'orifice de la coronaire postérieure par un éperon endartéritique, formé de nombreuses cellules inflammatoires. Nous en rapprocherons de ces observations celles de *Renon*, de *Dumas et Brunat*.

De même, les lésions D'ARTÉRITE PULMONAIRE SYPHILITIQUE ont été décrites, associées à un rétrécissement mitral. Chez un homme de 42 ans, mort d'asystolie, *Trémolières, Tardieu et Nativelle* constatent un orifice mitral à la fois sténosé et insuffisant, de nombreuses plaques jaunâtres sur le tronc de l'artère pulmonaire et des bronches. Au microscope, les lésions sont typiques : panartérite mutilante et végétante, dissociation et destruction de l'armature musculo élastique, follicule sub-miliaire gommeux attaquant la paroi artérielle, gomme miliaire giganti-cellulaire péribronchique. L'aorte, par contre, est saine. Cliniquement, une leucoplasie jugale chez le malade, deux fausses couches spontanées chez sa

femme, avaient déjà fait soupçonner la syphilis, malgré un B.W. négatif. Des lésions analogues d'artérite pulmonaire syphilitique sont rapportées par *Caussade et Tardieu*, chez un malade atteint, lui aussi, de sténose mitrale.

Enfin l'observation publiée par *Ducamp, Gueit et Pagès*, est encore plus impressionnante. Il s'agit d'une femme de 53 ans, présentant des crises d'épilepsie généralisée en rapport avec un pouls lent permanent. A l'examen, on trouve une maladie mitrale et une gomme cutanée frontale. La sérologie est positive. Cette malade meurt au cours d'une crise d'épilepsie. L'examen anatomique révèle une *véritable pancardite complexe* : endocardite chronique avec induration des valvules mitrale et tricuspidiennne, rétraction des cordages tendineux, plaque fibreuse sur la cloison interventriculaire, et myocardite scléreuse intéressant surtout le ventricule gauche. Histologiquement, infiltrations intramyocardiques nodulaires constitués par des mononucléaires.

Ainsi, comme le prouvent ces diverses observations, le *rétrécissement mitral peut s'observer chez des sujets manifestement syphilitiques et, qui plus est, peut s'associer à des lésions syphilitiques de l'aorte, l'artère pulmonaire, voire même du myocarde.*

Certes, là aussi, il est loisible d'invoquer une *simple coïncidence*, et, à cet égard, il suffirait de souligner l'absence de toute spécificité des lésions mitrales, la banalité de l'hérédo-syphilis. Un rétrécissement mitral chez un syphilitique n'est pas obligatoirement d'origine syphilitique. Lutembacher, d'une part, Minet, Duhot et

Legrand, d'autre part, publie, par exemple, un rétrécissement mitral observé chez des syphilitiques avérés, mais présentant dans leur passé de nombreuses crises répétées de rhumatisme articulaire aigu.

Cependant, nous pensons que la syphilis intervient très probablement dans l'étiologie de la Maladie de Duroziez.

Le nombre des observations publiées est trop impressionnant, la valeur de certains détails anatomiques est trop solidement établie, pour que l'on soit autorisé à éliminer la syphilis. En particulier, dans le cas de Ducamp, Gueit et Pagès, les lésions de l'endocarde sont manifestement secondaires aux lésions syphilitiques du myocarde. Vaquez, dès 1914, admettait fort bien l'endocardite syphilitique consécutive à une myocardite scléreuse syphilitique. On est donc fondé en pareille circonstance, d'incriminer pour le rétrécissement mitral, une origine syphilitique. N'attribue-t-on pas à la Maladie de Bouillaud, des lésions endocarditiques, lorsque celles-ci s'associent à des nodules d'Aschoff intramyocardiques ?

Un dernier argument est en faveur de l'étiologie syphilitique : nous voulons parler de *l'existence de nombreux cas de rétrécissement mitral dans des familles de syphilitiques*. Les observations, à cet égard, ne manquent pas dans la littérature : Milian et Sauphar relèvent un rétrécissement mitral chez une fille et chez une de ses tantes, toutes deux hérédosyphilitiques, Nathan chez deux frères hérédosyphilitiques, Hahn chez un père et ses deux fils, chez trois filles issues d'un père P. G. Raynaud, Marill et D'Eshougues chez deux filles,

ayant un frère atteint d'aortite syphilitique évolutive. Dans le cas de Cattoir, Marill et D'Eshougues, les parents souffrent d'une aortite syphilitique, tandis que l'une des filles présente un rétrécissement mitral, et l'autre une aortite syphilitique. Si, comme nous l'avons vu précédemment, le rétrécissement familial ne prouve pas l'origine dystrophique par arrêt de développement, par contre le rétrécissement mitral observé chez plusieurs membres de la même famille dépend très vraisemblablement de la maladie dont est atteinte cette famille, à savoir la syphilis.

Ces diverses raisons concourent à rendre l'existence du *rétrécissement mitral syphilitique parfaitement admissible*. Nous estimons que *l'on peut, à bon droit, incriminer une telle étiologie, notamment dans les cas où seule, à l'exclusion de toute autre affection, la syphilis est notée.*

Ce rétrécissement mitral syphilitique paraît, d'ailleurs, lié à une endocardite hérédo-syphilitique. Nous n'avons pas pu trouver, en effet, une seule observation répondant à ce type, et permettant d'invoquer une syphilis acquise.

Cependant, dans la pratique courante, ces sténoses syphilitiques ne forment *qu'un groupe infime* par rapport à la totalité des sténoses. Le plus souvent, en présence d'un rétrécissement mitral pur, on ne constate aucun stigmate ni clinique, ni sérologique, en faveur de la syphilis.

De plus, l'hérédo-syphilis n'explique pas toutes les données du problème que pose la Maladie de Duroziez : découverte du rétrécissement mitral à la puberté, len-

teur extrême de l'évolution, prépondérance pour le sexe féminin.

Comme on le voit, la théorie syphilitique laisse persister, dans l'ensemble, le mystère étiologique de la Maladie de Duroziez.

CHAPITRE VI

THÉORIE RHUMATISMALE

L'origine RHUMATISMALE a été invoquée la première dans l'étiologie de la Maladie de Duroziez, et soutenue par Sansom, Dyce Duckworth. Puis, sous l'influence des publications de Potain, Teissier, Rendu, Brailion, Huchard, la théorie rhumatismale a été longtemps délaissée au profit de la tuberculose et de la syphilis.

Elle est actuellement de nouveau très en faveur, surtout depuis les importants travaux de Vaquez, Bezangon et M. P. Weill, Nobécourt, Laubry et Moussoir, qui ont fait mieux connaître à la fois la maladie rhumatismale et la Maladie de Duroziez.

EXPOSÉ DE LA THÉORIE RHUMATISMALE

La Maladie de Bouillaud est-elle responsable du rétrécissement mitral pur, dans sa forme dite Maladie de Duroziez ?

En faveur de l'étiologie rhumatismale, on dispose d'un important faisceau d'arguments :

1°) La Maladie de Bouillaud est extrêmement fréquente au cours de l'enfance et de l'adolescence, et à

cet âge, les manifestations cardiaques sont presque constantes.

2°) La Maladie de Bouillaud peut réaliser typiquement un rétrécissement mitral pur.

3°) Le rétrécissement mitral pur manifestement rhumatismal présente souvent une évolution insidieuse et lentement progressive.

4°) La Maladie de Bouillaud peut revêtir des formes atypiques et des formes frustres capables de la faire méconnaître.

Nous allons exposer chacun de ces arguments.

1°) LA MALADIE DE BOUILLAUD EST EXTRÊMEMENT FRÉ-
QUENTE AU COURS DE L'ENFANCE ET DE L'ADOLESCENCE, ET A CET AGE, LES MANIFESTATIONS CARDIAQUES SONT PRESQUE CONSTANTES.

Tous les pédiâtres s'accordent pour souligner le grand nombre de rhumatisants qu'ils soignent chaque année dans leurs services hospitaliers.

Pugh, en Angleterre, estime à 45.000 ou 50.000, le nombre total des écoliers atteints de rhumatisme articulaire aigu, dans son pays.

C'est entre 10 et 20 ans que, d'après MM. Nobécourt et Paraf, la Maladie de Bouillaud offre son maximum de fréquence. C'est encore chez l'enfant et l'adolescent, que l'on observe le plus souvent les manifestations cardiaques, et sur ce point, les diverses statistiques sont superposables :

— 80 à 90 endocardites et 30 à 50 péricardites sur 100 enfants rhumatisants, pour Rilliet et Barthez ;

— 91 p. 100 de complications cardiaques pour Gran-
cher et Comby ;

— 60 à 90 p. 100 pour Nobécourt ;

— 72 p. 100 pour Grenet (statistique de 1937).

En définitive, on peut affirmer que le rhumatisme
articulaire aigu est, sans conteste, le facteur de beau-
coup le plus important des cardiopathies chroniques de
l'enfance et de l'adolescence.

2°) LA MALADIE DE BOUILLAUD PEUT RÉALISER TYPIQUE- MENT UN RÉTRÉCISSEMENT MITRAL PUR.

Pareille affirmation est indubitable : la preuve en
est donnée par la constitution de certaines sténoses mi-
trales pures au cours de la crise bouillaudale, elle-même.

A la vérité, beaucoup plus fréquemment, la crise de
rhumatisme articulaire aigu donne naissance à une insuf-
fisance mitrale, une maladie mitrale, ou encore une
insuffisance aortique. Grenet et Joly ne relèvent, no-
tamment, aucun rétrécissement mitral pur, sur 100 cas
d'endocardite mitrale d'origine bouillaudale.

Cependant, l'évolution possible vers une sténose mi-
trale pure, si rare soit-elle, est indéniable. De nombreux
auteurs l'ont observée, les multiples observations pu-
bliées de rétrécissement mitral pur, avec crises nettes
de rhumatisme articulaire aigu dans le passé, en témoi-
gnent.

Duroziez, Landouzy trouvent le rhumatisme articu-
laire aigu franc dans 50 p. 100 des cas de sténose mitrale
pure ; Gabbet dans 58 p. 100, Dyce Duckworth, Mage,
M^{lle} Marshall, dans 68 p. 100. Plus récemment, Moussoir,

dans sa thèse, note 14 fois la Maladie de Bouillaud sur 29 Angusties Mitrales, soit dans 48 p. 100 des cas ; Prosper Merklen et M^{me} Schneider 20 fois sur 32, soit dans 62 p. 100 des cas, Ewyn Jones 150 fois sur 300, Stones C. S. et M. S. Feil, 59 fois sur 100.

Il est intéressant de décrire cliniquement un tel mode évolutif.

Il s'agit, tout d'abord, d'une crise polyarticulaire banale avec assourdissement des bruits à la pointe. Un souffle systolique léger apexien à faible propagation peut être perçu, même précocement, vers le 3^{me}, 4^{me} jour.

Néanmoins, dès cette période, *quelques particularités*, comme l'enseigne notre Maître M. le Professeur Nobécourt, permettent fréquemment de prévoir si l'évolution s'effectuera vers la maladie mitrale ou le rétrécissement mitral pur.

Aux signes précédents, en effet, s'ajoutent, déjà à ce moment, *une ébauche de rythme mitral, et une dilatation de l'oreillette gauche* : on entend dans la région sus apexienne un roulement diastolique discret, un très léger souffle présystolique ; la percussion dans la région interscapulo-vertébrale gauche décèle une matité auriculaire agrandie, que confirme l'orthodiagramme dessiné en oblique.

Pour M. le Professeur Nobécourt. ces symptômes ne témoignent pas encore d'une sténose mitrale véritable, mais très vraisemblablement de la formation d'un dépoli, de rugosités de la valvule mitrale, et d'un syndrome myocardique auriculaire. Le processus inflammatoire semble donc s'être étendu à l'endocarde de l'oreillette gauche ; on peut parler dans ce cas d'une véritable endo-myocardite segmentaire, que la Maladie de Bouillaud réalise, d'ailleurs avec prédilection.

Tels sont les divers symptômes qu'il est possible de percevoir, souvent très précocement, dès le troisième, quatrième jour d'une crise de rhumatisme articulaire aigu.

En règle générale, les phénomènes articulaires du début s'amendent rapidement, la température revient à la normale.

Cependant, alors que tout paraît rentrer dans l'ordre, les manifestations cardiaques continuent à évoluer à bas bruit. Les examens systématiques, répétés, permettent de dépister leurs modifications progressives.

Le souffle systolique de la pointe, d'abord léger, s'intensifie, puis s'affaiblit.

Un frottement péricardique mésocardique peut s'entendre passagèrement.

Surtout, le roulement diastolique, le souffle présystolique, la dilatation de l'oreillette gauche, s'accroissent. L'importance de ces symptômes contraste bientôt avec la discrétion d'un souffle systolique apexien. Ainsi s'élabore peu à peu, au bout de un, deux mois au plus, une *maladie mitrale à prédominance de rétrécissement*.

Cette maladie mitrale à prédominance de rétrécissement, reste inchangée durant une période plus ou moins longue, mais dans quelques cas, au bout de plusieurs mois, voire quelques années, on assiste à la disparition du souffle systolique. *Un rétrécissement mitral pur s'est alors constitué.*

Au cours de cette longue évolution, on peut voir, en outre, survenir un frottement péricardique éphémère, un souffle diastolique d'insuffisance aortique, des phénomènes articulaires, des poussées thermiques.

D'ailleurs, le rétrécissement mitral pur n'est pas obligatoirement *la cicatrice définitive* de l'endocardite rhumatismale.

Il n'est pas rare, en effet, de constater à nouveau un souffle systolique d'insuffisance mitrale, soit isolément, soit en même temps qu'une nouvelle poussée poly-articulaire. Dans d'autres circonstances, les signes de sténose mitrale perdent progressivement leur netteté, se réduisent à une simple dureté du premier bruit, une accentuation du deuxième bruit pulmonaire. Parfois même, les bruits du cœur redeviennent normaux, le cœur n'a plus à la radioscopie son profil mitral. On peut parler alors de guérison.

En résumé, la *Maladie de Bouillaud* est parfaitement capable de réaliser un rétrécissement mitral pur. Cette sténose, bien qu'annoncée souvent précocement, ne se constitue, en fait, qu'au bout d'une longue évolution (quelques mois, voire quelques années).

Nous rapportons ici plusieurs observations, qui illustrent remarquablement ces faits.

OBSERVATION IV. — (B 2811)

Jeanne Ch..., 13 ans, 9 mois, se plaint le 20 février 1927 de douleurs articulaires (genou droit, coudes, chevilles). Ces arthralgies vont en s'accroissant, et le 24 février 1927, elle entre Salle Parrot.

Examen : Enfant un peu pâle. Taille 1 m. 55. Poids : 49 kgs 150. La température est à 38°2. La cheville droite, œdématisée, est douloureuse. Cœur : le choc de la pointe est vigoureux, le 1^{er} bruit mitral est assourdi, le 2^me bruit est normal. Tension artérielle : 11-8. Le pouls bat à 70.

En dehors de ces symptômes articulaires et endocardiques,

l'examen est négatif. Rien de particulier dans les antécédents, si ce n'est des douleurs vagues dans les genoux de temps à autre. L'enfant est réglée depuis 2 ans. La cuti est négative. Le B.W. dans le sang est négatif.

Les jours suivants, les signes généraux et fonctionnels s'amendent. La température s'abaisse le 25 février à 37°8, le 26 février à 37°4, puis se stabilisera dès lors aux environs de la normale. La douleur et l'œdème de la cheville droite ne disparaissent que le 27 février.

Mais les examens répétés du cœur vont déceler des modifications progressives des symptômes physiques.

Dès le 25 février 1927, apparaît un léger souffle systolique à la pointe sans propagation. *Le 28 février*, la matité cardiaque s'est un peu élargie : le bord droit déborde le sternum d'un centimètre, la pointe est distante de l'angle cardiohépatique, de 14 cm., le souffle systolique, d'autre part, s'est intensifié très nettement.

On ne perçoit pas de matité auriculaire en arrière.

Le 4 mars, les symptômes cardiaques persistent, avec cependant en plus, un claquement du 2^me bruit pulmonaire.

Le 14 mars : mêmes symptômes, mais la matité cardiaque s'est encore accrue. Le Professeur Nobécourt perçoit en outre un frottement péricardique mesosystolique mesocardiaque. L'oreillette gauche n'est toujours pas perceptible.

Le 24 mars, mêmes symptômes d'endocardite mitrale à type d'insuffisance. La matité cardiaque s'est de nouveau agrandie : son bord droit est à 3 cm. à droite du sternum, la distance qui sépare la pointe de l'angle cardio-hépatique est de 17 cm. La pointe bat dans le sixième espace. Le frottement péricardique a disparu.

Le 28 mars, réapparition du frottement péricardique.

Le 17 avril, on entend encore le souffle systolique de la pointe, et le frottement péricardique. Toutefois, la matité cardiaque est redevenue normale, et sur un orthodiagramme, le cœur est normal.

Le 19 avril, soit deux mois après le début de l'affection, le souffle systolique apexien est remplacé par un premier bruit

mitral très sourd. On perçoit pour la première fois au-dessus et au-dedans de la pointe, une ébauche de roulement diastolique. Le 2^{me} bruit est nettement accentué au foyer pulmonaire. Enfin, l'oreillette gauche est dilatée, ainsi que le montre la percussion 10 cm. $\times$ 4 cm. D'autre part, le frottement péricardique persiste.

Le 26 avril, le 1^{er} bruit très sourd à l'examen précédent, est devenu claqué. On a alors les signes d'une sténose mitrale pure : 1^{er} bruit claqué, roulement diastolique, léger dédoublement du 2^{me} bruit au foyer pulmonaire, dilatation de l'oreillette gauche à la percussion. On n'entend plus le frottement péricardique.

Le 4 mai, mêmes symptômes, mais un souffle systolique doux est réapparu à la pointe.

En définitive, *maladie mitrale à prédominance de rétrécissement*, s'étant constituée insidieusement, sans nouvelles poussées arthralgiques, si ce n'est cependant, quelques douleurs à la cheville gauche du 5 au 7 avril.

L'enfant sort le 25 mai 1927. Elle revient consulter le 12 novembre 1931 pour de la dyspnée à l'effort et palpitations.

A cette date, on trouve à l'examen du cœur :

- un premier bruit bien frappé ;
- un roulement diastolique léger ;
- une ébauche de dédoublement du 2^{me} bruit à la base ;
- une oreille gauche dilatée, et percutable : 6 cm. $\times$ 5 cm.

La percussion antérieure montre un bord droit qui déborde le sternum d'un centimètre. Distance de l'angle cardio-hépatique à la pointe : 15 cm.

La pointe est dans le 6^{me} espace.

Il n'y a pas eu de nouvelles manifestations articulaires, si ce n'est quelques douleurs fugaces et légères au niveau des poignets.

En résumé, endo-péricardite aiguë simple discrète d'origine bouillaudale avec manifestations arthralgiques discrètes et passagères, chez une fille de 13 ans 9 mois. Cette endo-péricardite aiguë simple discrète donne naissance tout d'abord à une insuffisance mitrale, puis au bout de deux mois à une maladie mitrale à

prédominance de rétrécissement. Quatre ans plus tard, on découvre un rétrécissement mitral pur.

OBSERVATION V. — (B 1308)

De..... Albertine, âgée de 12 ans est hospitalisée le 25 mars 1923 dans le service de Monsieur le Professeur Nobécourt avec le diagnostic de Maladie de Bouillaud.

On apprend, en effet, que depuis une semaine environ, elle souffre de douleurs assez vives dans les genoux et dans les chevilles. Cette crise n'est d'ailleurs pas la première, puisque déjà un an auparavant elle a gardé le lit pendant plusieurs semaines pour des douleurs aux genoux accompagnées de fièvre.

A l'examen, l'état général de la malade semble satisfaisante, elle est à peine moins développée que la normale 32 kgs 500 pour 1 m. 39. Mais surtout sa température est élevée, oscillant entre 38°5 et 39°5 dans les deux premiers jours, mais cédant très rapidement à la cure salicylée, puisqu'elle descend à 37°5 les jours suivants. Le pouls bat à 92 les deux premiers jours, puis il est à 70.

L'atteinte articulaire est manifeste à la simple inspection : les genoux, surtout le droit, sont augmentées de volume, chauds, douloureux à la palpation, mais ne déterminant pas de douleur spontanée. La palpation et la mobilisation réveillent, en outre, de la douleur sur les articulations tibio-tarsiennes, et sterno-claviculaires.

A l'examen du cœur, on perçoit la pointe battant dans le 6^{me} espace intercostal et à 4 cm. en dehors du mamelon. Pas de frémissement cataire. L'aire de matité cardiaque est nettement agrandie, son grand axe mesure 15 cm. A l'auscultation, le premier bruit est très sourd à la pointe, et dans la région sternale, on perçoit un très léger frottement mésosystolique, frottement superficiel non modifié par la respiration. Lorsqu'on fait asseoir la malade, le 1^{er} bruit et le frottement deviennent plus nets. L'examen complet se révèle entièrement négatif, en particulier, l'appareil pleuro-pulmonaire est normal.

Sous l'influence du traitement salicylé, la température retourne à la normale, la tuméfaction et les douleurs articulaires régressent, les signes cardiaques se modifient : la matité cardiaque diminue, le 1^{er} bruit devient soufflant à la pointe, le frottement persiste avec les mêmes caractères.

Mais à partir de cette époque, on assiste, malgré la cure salicylée, à trois poussées thermiques aux alentours de 39°, la 1^{re} allant du 2 au 5 avril, la 2^{me} du 6 au 23 avril, la 3^{me} du 26 avril au 30 avril. Dès lors, la température se stabilise définitivement à 37°2-37°4. Au cours de ces poussées fébriles, surviennent d'importantes modifications des signes cardiaques :

— au cours de la première, le souffle systolique de la pointe constitue nettement, le 1^{er} bruit reste sourd, le frottement s'atténue.

— à la fin de la 2^{me} poussée, le souffle systolique est devenu léger, le 1^{er} bruit est sourd, éteint, mais surtout, on perçoit pour la 1^{re} fois et avec la plus grande netteté ; un roulement diastolique suivi d'un souffle présystolique, l'oreillette gauche est alors perceptible 6 cm.×6 cm. Notons en passant qu'on a découvert alors un gros foie débordant de 4 cm. et qu'on a pratiqué une hémoculture qui s'est révélée négative.

— enfin à la 3^{me} poussée fébrile, le rythme mitral est un peu plus atténué, le 2^{me} bruit pulmonaire est claqué.

C'est seulement 9 jours après cette dernière crise fébrile que le souffle apexien doux disparaît définitivement, ne laissant persister qu'un rythme mitral pur.

Le 28 mai 1923, soit 1 mois après, le Professeur Nobécourt note :

- pointe dans le 6^{me} espace très légèrement en dehors ;
- léger frémissement cataire ;
- roulement diastolique ;
- légère accentuation du 2^{me} bruit pulmonaire ;
- oreillette gauche perceptible (3 cm.×6 cm.).

On voit donc ici se constituer un R.M. dont l'étiologie rhumatismale ne laisse aucun doute. D'ailleurs, aucune autre étiologie n'est retrouvée dans les antécédents : pas de stigmates cliniques ni sérologiques de syphilis, pas de chorée, pas de scarla-

tine. La mère et le père sont bien portants, 6 frères sur 11 sont morts en bas âge d'affection indéterminée.

Nous avons revu cette malade le 24 janvier 1938. Elle est âgée de 27 ans, bien portante, mariée, elle a accouché en 1935 d'une petite fille, sans incidents.

Elle déclare n'avoir jamais eu de manifestation arthralgique depuis son séjour à l'hôpital. A l'examen, le cœur paraît rigoureusement normal, même après les diverses épreuves classiques (course).

L'orthodiagramme du cœur et de l'aorte montre une silhouette absolument normale aussi bien en position frontale que de profil.

En résumé, chez une fille de 12 ans, au cours d'une Maladie de Bouillaud avec poussées successives, on assiste à la constitution d'une insuffisance puis d'une maladie mitrale, et enfin d'un rétrécissement mitral pur indubitable. Quinze ans plus tard, on constate que le cœur est parfaitement normal.

OBSERVATION VI. — (B 2376)

Ro.... Mathilde, âgée de 14 ans, entre Salle Parrot le 13 juillet 1925 pour une crise de R.A.A. Quinze jours avant son hospitalisation, elle a présenté une angine rouge avec dysphagie, sans élévation thermique, s'accompagnant de grande asthénie et durant une huitaine de jours. Le 12 juillet, elle accuse une douleur de plus en plus vive dans la cheville droite avec rougeur et gonflement de l'article. La température s'élève à 39°. Le lendemain, la malade est admise dans le service.

Dans ses antécédents, on ne relève rien de particulier : rougeole à 2 ans, coqueluche à 4 ans, mère et père bien portants, 2 autres sœurs de 15 et 16 ans également bien portants.

A l'examen, l'enfant est un peu pâle, peu développée pour son âge (29 kgs 900, 1 m. 39). Sa température a 38°6 le 1^{er} jour

tombe à 37°8 le deuxième, et revient à la normale les jours suivants.

Le cou de pied droit est gonflé, chaud, les téguments à ce niveau sont de couleur rosée, les mouvements passifs et actifs sont possibles, mais limités et douloureux.

A l'examen du cœur (Professeur Nobécourt), la pointe est en place, la matité cardiaque normale, l'oreillette gauche perceptible (4 cm. X 6 cm.). A l'auscultation, surtout, le 1^{er} bruit est assourdi, le 2^{me} bruit est dédoublé à la pointe et dans la région mésocardiaque (ce dédoublement persiste avec les mouvements respiratoires et les changements de position) ; au foyer pulmonaire, le 2^{me} bruit est simplement élaqué. De plus, on entend une ébauche de roulement diastolique surtout perceptible dans le dos.

L'examen complet est négatif : cuti-réaction, B.W. négatif.

Sous l'influence du traitement salicylé, les manifestations articulaires disparaissent en quelques jours, mais les signes cardiaques persistent identiques.

Un orthodiagramme pratiqué le 25 juillet (12 jours après l'entrée de la malade) confirme le diagnostic de sténose mitrale, montrant un abaissement du point G, surtout un bombement de l'oreillette gauche en oblique.

En résumé, il s'agit dans ce cas, d'un rétrécissement mitral pur, observé chez une fille de 14 ans, contrôlé radiologiquement et survenu au cours d'une crise de rhumatisme articulaire aigu.

OBSERVATION VII. — (D 7533)

Tav..... Néarque, âgé de 13 ans est hospitalisé dans le service de M. le Professeur Nobécourt le 13 juillet 1931 pour des douleurs précordiales (élancement, piquûres).

On apprend qu'un mois auparavant, ce malade a présenté une crise typique de R.A.A. (douleurs fugaces localisées successivement à l'articulation tibio-tarsienne droite puis gauche, puis

aux deux genoux, enfin à la hanche droite). Cette crise s'est accompagnée de fièvre modérée à 38° et seulement dans les premiers jours. Elle a duré une quinzaine de jours et a été traitée par le salicylate de soude.

Dans les antécédents du malade, on ne relève rien de particulier, à part une scarlatine.

A l'examen, le malade est un peu petit et maigre (1 m. 36, 32 kgs 800). L'auscultation du cœur révèle un rythme typique de sténose mitrale : un 1^{er} bruit dur, éclatant, claqué, un très léger souffle systolique qui disparaît les jours suivants, un roulement diastolique très net dans la région mésocardiaque, un éclat du 2^{me} bruit au foyer pulmonaire.

L'orthodiagramme confirme le diagnostic en montrant un point G abaissé, un arc moyen bombé.

Enfin l'examen complet ne révèle rien d'anormal : le pouls régulier bat à 88, la T. A. à 13-6,5. La cuti et le B.W. sont négatifs.

En résumé, il s'agit d'un garçon de 13 ans présentant un mois après une première crise de R.A.A. une sténose mitrale pure.

Nous avons revu ce malade le 13 janvier 1938. Il est âgé de 19 ans 1/2, sa taille est normale. Il déclare avoir été très bien portant de 1931 à 1937 ; mais à cette date il a présenté une forte crise de polyarthrite rhumatismale avec fièvre élevée. Cette crise a duré 40 jours.

A l'examen du cœur, nous percevons la pointe battant dans le 6^{me} espace, et sur la ligne mamelonnaire. On ne retrouve plus le rythme de Duroziez. Mais le 1^{er} bruit mitral est éclatant.

A l'orthodiagramme, arc moyen légèrement concave, le point G est en place. Pas de saillie de l'oreillette gauche en O.A.D. Par contre, ventricule gauche un peu gros.

Nous ajoutons encore une dernière observation de rétrécissement mitral pur, manifestement rhumatismal

publiée par le Professeur Nobécourt dans ses leçons sur les cardiopathies de l'enfance.

OBSERVATION VIII (résumée)

Il s'agit d'une fille de 6 ans qui au cours d'une polyarthrite rhumatismale présente une maladie mitrale.

A l'âge de 8 ans 1/2, soit 2 ans 1/2 plus tard, cette fille est examinée de nouveau par le Professeur Nobécourt qui constate :

— une matité précordiale agrandie transversalement.

— un souffle prolongé de la pointe.

A l'âge de 10 ans, la petite malade est amenée une 3^{me} fois :

— le souffle systolique a disparu, le 1^{er} bruit est un peu dur, et s'associe à une ébauche de roulement diastolique. Deux ans plus tard, le Professeur Nobécourt trouve un cœur normal.

En résumé, petite fille de 6 ans, présentant successivement une maladie mitrale, une insuffisance mitrale, un rétrécissement mitral pur, enfin un cœur apparemment normal. Ces modifications statacoustiques s'effectuent au cours d'une évolution qui dure plus de 6 ans.

3°) LE RÉTRÉCISSEMENT MITRAL PUR MANIFESTEMENT RHUMATISMAL PRÉSENTE UNE ÉVOLUTION INSIDIEUSE ET LENTEMENT PROGRESSIVE.

Les nombreuses observations, et les nôtres, en particulier, de rétrécissement mitral pur d'origine manifestement rhumatismale, montrent d'une manière indéniable, que la sténose mitrale pure succède en règle générale à une *endocardite rhumatismale peu virulente*.

La Maladie de Bouillaud, qui est responsable d'une sténose mitrale pure, revêt volontiers une *forme atté-*

nuée avec poussées articulaires et fébriles très largement espacées.

Souvent, dans l'intervalle des poussées, alors qu'il n'y a aucun symptôme, ni fonctionnel, ni général, le processus cardiaque poursuit cependant silencieusement son évolution.

« Le processus cardiaque, écrit M. le Professeur Nobécourt, ne s'arrête pas avec la disparition de l'attaque aiguë et fébrile qui est éphémère, il poursuit son évolution. Les cardiopathies les plus légères évoluent longtemps avant d'aboutir parfois à la régression, et même à la disparition, plus souvent à la stabilisation. L'évolution occulte ou apparente se poursuit d'une façon subaiguë ou chronique, entrecoupée ou non de poussées aiguës pendant des mois ou des années ».

Une telle évolution lentement progressive semble donc réaliser point par point celle de la Maladie de Duroziez.

4°) LA MALADIE DE BOUILLAUD PEUT REVÊTIR DES FORMES
ATYPIQUES ET DES FORMES FRUSTES CAPABLES DE LA
FAIRE MÉCONNAÎTRE.

L'extrême polymorphisme clinique de la Maladie de Bouillaud permet de l'incriminer dans les cas où elle paraît à première vue n'être pas en cause.

C'est ainsi qu'elle revêt volontiers, et en particulier chez l'enfant, des *formes frustes, atypiques*.

— forme à type de rhumatisme cervical ou de rhumatisme cervico-sciatique (individualisée par Nobécourt) ;

— forme oligo-articulaire où les crises peu fébriles sont d'évolution écourtée ;

— forme atténuée, insidieuse, où le tableau clinique se résume en un léger fébricule avec des arthralgies discrètes et fugaces ;

— formes ab-articulaires enfin.

Fait important, aussi bien que dans les formes franches, les formes frustes, atténuées s'accompagnent de manifestations cardiaques. Qui plus est, les manifestations cardiaques peuvent, comme nous l'avons vu, continuer lentement, insidieusement, leur évolution. Ce sont alors de véritables formes occultes, encore plus embarrassantes pour le diagnostic.

Les *formes viscérales* de la Maladie de Bouillaud ne sont pas moins intéressantes. Telles sont :

— les formes abdominales douloureuses, digestives ;

— les formes pleuro-pulmonaires ;

— surtout les formes cardiaques.

Souvent les manifestations articulaires n'apparaissent que *secondairement*.

Dans les cas habituels, cette *précession* des manifestations viscérales est de quelques jours seulement. Parfois, cependant, cette *précession est de quelques mois, voire de quelques années*.

On comprend alors qu'on puisse parler en pareille circonstance :

— de forme viscérale primitive ;

— de forme cardiaque primitive ;

— de forme viscérale pure ;

— de forme cardiaque pure.

Les observations, à cet égard, ne manquent pas dans

la littérature : Laubry a observé une atteinte articulaire deux ans après l'apparition d'une péricardite. Moussoir rapporte une insuffisance mitrale précédant de près de dix ans des manifestations nettes de rhumatisme articulaire aigu.

MM. Cathala et H. R. Ollivier publient en 1927 un cas de congestion pleuro-pulmonaire rhumatismale, unique manifestation de la Maladie de Bouillaud. MM. Nobécourt et Peyne relèvent en 1916 de nombreuses cardiopathies rhumatismales chez des soldats indemnes de toute atteinte articulaire.

L'exposé de ces formes souligne avec force l'importance particulière des manifestations cardiaques. Les arthropathies ne constituent par rapport à elles, que des manifestations accessoires, et en tous cas non nécessaires. Ces notions ont été illustrées par les travaux de F. Bezançon et M. P. Weill, qui ont montré le siège cardiaque probable du virus rhumatismal.

Cette étude clinique de la Maladie de Bouillaud permet de prévoir pour le rétrécissement mitral d'origine rhumatismale les circonstances étiologiques les plus variées.

Nous n'en décrivons que deux particulières :

1°) LE RÉTRÉCISSEMENT MITRAL SUCCÈDE A DES ARTHRALGIES LÉGÈRES OU FUGACES, S'ACCOMPAGNANT OU NON DE LÉGER FÉBRICULE.

Nous en rapportons deux exemples :

OBSERVATION IX. — (D 8443)

Bal.... Robert, âgé de 9 ans et 11 mois, est hospitalisé Salle

Bouchut le 1^{er} février 1934 avec le diagnostic de rétrécissement mitral.

Histoire de la maladie. — L'enfant avait été examiné un an auparavant (avril 1933) pour fatigue et toux. On trouva alors à l'examen du cœur, un choc violent de la pointe, un roulement présystolique, un claquement du 1^{er} bruit, et on pose le diagnostic de rétrécissement mitral. A l'interrogatoire, on apprend que depuis un an le petit malade se plaint de temps à autre de quelques douleurs articulaires multiples, mais fugaces et légères, sans élévation thermique.

Antécédents. — Né à terme, marche à 16 mois, rougeole à 26 mois, oreillons à 5 ans. Opéré des végétations et des amygdales à 4 ans 1/2. On apprend, de plus, que l'enfant a toujours été essoufflé à l'effort.

La mère est une ancienne rhumatisante porteuse d'une cardiopathie. Elle a fait une fausse couche.

Sœur de 8 ans bien portante.

Père bien portant.

Examen. — Enfant un peu pâle. Taille 1 m. 33. Poids 26 kgs 750. Poids régulier. Température souvent à 37°8 le soir. Cuti-réaction négative. B.W. négatif.

A l'examen du cœur (8 février 1934) on trouve un petit roulement diastolique à la pointe. La matité de l'oreillette gauche est augmentée 5 cm. × 4 cm.

L'orthodiagramme montre un cœur subnormal. L'enfant quitte le service après quelques jours d'hospitalisation. Le 18 janvier 1938, le malade s'est rendu à notre convocation. Il a 14 ans, mesure 1 m. 64, pèse 44 kgs 350.

L'examen du cœur montre :

Un choc précordial marqué, un 1^{er} bruit dur, une forte accentuation du 2^{me} bruit pulmonaire. Mais on ne trouve pas de roulement diastolique. L'oreillette gauche est percutable (3 cm. × 6 cm.). A l'examen radiologique, on constate une saillie de l'oreillette gauche en O.A.D.

En résumé, il s'agit dans ce cas d'un rétrécissement mitral découvert chez un garçon de 10 ans et retrouvé

à peu près avec la même netteté quatre ans plus tard. Cette sténose due très vraisemblablement à la Maladie de Bouillaud fruste relevée dans les antécédents du malade.

OBSERVATION X (résumée)

Eph.... Irène est examinée la 1^{re} fois à l'âge de 10 ans, peu après une scarlatine régulière. On ne trouve alors rien d'anormal.

En *mai 1936*, à l'âge de 12 ans, apparaît un épisode fébrile (39°5) post-angineux, accompagné de torticolis et de douleurs aux poignets. Elle se plaint d'algies précordiales et à l'examen de l'appareil cardio-vasculaire, on constate une arythmie et un souffle apexien systolique.

Amygdalectomie en *juin 1936*.

Août 1936. — A l'examen, taille 1 m. 46, poids 33 kgs 900, le pouls bat à 104. Le 1^{er} bruit est à peu près normal, le souffle apexien a disparu, le 2^{me} bruit pulmonaire est accentué.

Le malade est de nouveau examinée pour des douleurs aux deux poignets le 1^{er} *février 1937*, puis le 15 *octobre 1937*.

A cette dernière date, elle est âgée de 13 ans, pèse 37 k. 900, mesure 1 m. 53. Elle n'est pas encore réglée. On note une augmentation considérable des seins. La pointe du cœur bat dans le 6^{me} espace, un peu en dehors du mamelon. Le 1^{er} bruit est normal. Mais fait important, on constate pour la 1^{re} fois un léger roulement diastolique. Le 2^{me} bruit pulmonaire est un peu accentué. L'oreillette gauche est percutable 5 cm. × 3 cm. 5. Le pouls est régulier à 72, s'accélère pendant quelques minutes à 100 après quelques pas de course.

Cette observation donc un rétrécissement mitral pur qui se constitue progressivement chez une fille de treize ans, à la suite de crises répétées mais atypiques de rhumatisme articulaire aigu.

2°) LE RÉTRÉCISSEMENT MITRAL EST LONGTEMPS L'UNIQUE MANIFESTATION DE LA MALADIE DE BOUILLAUD. SON ORIGINE RHUMATISMALE EST PROUVÉE ALORS PAR L'APPARITION TARDIVE D'UNE CRISE TYPIQUE DE POLYARTHRITE.

Nous pouvons également en rapporter deux exemples.

Bezangon et M. P. Weill relatent un cas de rhumatisme typique survenant chez une femme de 22 ans pour la première fois, alors que celle-ci est atteinte de rétrécissement mitral pur du type congénital. L'interrogatoire en retrouve les signes fonctionnels dans l'enfance.

L'observation suivante, que nous avons eu l'occasion de recueillir personnellement, est encore plus démonstrative.

OBSERVATION XI. — (D 6552)

Pl.... Henri est examiné pour la première fois à la Polyclinique du Professeur Nobécourt en juillet 1925, à l'âge de 9 ans, à l'occasion d'un départ pour les colonies de vacances. On découvre alors un souffle diastolique aspiratif du foyer aortique, un claquement d'ouverture de la mitrale.

Dans *les antécédents*, rien de particulier : Né à terme, 3 kgs 500, 1^{re} dent à 6 mois, marche à 1 an. Fait important, l'interrogatoire le plus soigneux ne relève pas de crise de R.A.A. La mère est bien portante, pas de fausses couches, le père est soigné depuis 3 ans pour diabète avec dénutrition dans le service de M. le Professeur Rathery.

La cardiopathie du malade reste bien compensée, à part une courte période (juin 1927) pendant laquelle des palpitations, un peu de dyspnée d'effort apparaissent transitoirement, rétro-cédant d'ailleurs rapidement par le repos. A cette date, l'ortho-

diagramme montre un ventricule gauche un peu gros, et une légère saillie de l'oreillette gauche en oblique.

Signalons en juillet 1928 une fièvre typhoïde non compliquée.

Le 13 juin 1932, le malade âgé de 16 ans est hospitalisé Salle Bouchut. Il est peu développé pour son âge 1 m. 52, 38 kgs 800. Son teint est un peu pâle, son pouls est rapide 96. Cuti-réaction positive.

Examen du cœur : la pointe bat au bord supérieur de la 6^{me} côte. Le 2^{me} bruit est bien frappé au foyer aortique. On perçoit sur le bord droit de la partie moyenne du sternum un souffle très léger prolongeant le 2^{me} bruit. A la pointe, on entend un roulement très net diastolique, qui s'intensifie à l'approche du 1^{er} bruit. Celui-ci n'est pas particulièrement dur ; au foyer pulmonaire le 2^{me} bruit est claqué. L'oreillette gauche est perceptible 9 cm. $\times$ 5 cm.

On ne trouve pas de double souffle crural de Duroziez.

L'orthodiagramme est identique au précédent. La tension artérielle est de 12,5-9.

L'enquête étiologique, nous l'avons dit, n'apprend rien de particulier chez ce malade. Mais en décembre 1931, des manifestations articulaires apparaissent : douleurs dans le genou et la cheville gauches, fièvre à 39°, sueurs nocturnes, qui nécessitent une cure salicylé et contraignent le malade à s'aliter pendant une huitaine de jours. Rappelons que le B.W. est négatif.

Un métabolisme de base a été pratiqué. Il montre une augmentation de 16,5 % (54 C au lieu de 44,5).

Nous avons revu ce malade en janvier 1938. Il est âgé de 22 ans, se déclare en parfaite santé. Il n'a jamais plus accusé d'arthralgies, il ne se plaint pas de dyspnée à l'effort, et peut sans difficulté faire son métier de coiffeur.

A l'examen du cœur, nous ne retrouvons pas de souffle diastolique ; par contre, nous constatons un rythme de Duroziez typique et complet : roulement diastolique, avec souffle présystolique, éclat du 1^{er} bruit à la pointe, dédoublement du 2^{me} bruit à la base. L'examen radiologique est lui aussi typique : abaissement du Point G, allongement de l'arc moyen, saillie de l'oreillette gauche en transverse. Le ventricule gauche est petit.

En résumé, cardiopathie complexe, rétrécissement mitral et insuffisance aortique chez un garçon de 9 ans. Six ans et demi après sa découverte, crise typique de rhumatisme articulaire aigu, crise qui est courte (huit jours), crise qui ne se répète pas. L'insuffisance aortique pose le diagnostic soit d'endocardite rhumatismale aortique, soit d'insuffisance aortique fonctionnelle, dont on sait la possibilité au cours du rétrécissement mitral pur (Laubry, Routier et Lenègre). Examiné à l'âge de 22 ans, le malade reste porteur d'une sténose mitrale pure absolument typique.

Ainsi donc, *l'absence de manifestations articulaires nettes dans le passé ou le présent, ne permet pas d'éliminer l'éventualité d'une Maladie de Bouillaud*. Dans sa statistique de 1937, notamment, Grenet compte 12,5 p. 100 de formes extra-articulaires.

Maladie de Duroziez et rétrécissement mitral pur, d'origine rhumatismale, peuvent par conséquent présenter un grand nombre de caractères communs :

- Lésions anatomiques d'ordre inflammatoire ;
- Pureté de la symptomatologie physique ;
- Evolution lente et progressive.
- Enquête étiologique négative.

Pour Laubry, « les deux variétés classiques du rétrécissement mitral ne sont que deux expressions cliniques de la même endocardite évolutive, du même travail d'élaboration lésionnelle lentement, insidieusement et inlassablement poursuivi ».

« Rien n'empêche, dit Mouquin, d'attribuer à une évolution rhumatismale, échelonnée sur plusieurs années, la constitution de la sténose mitrale ».

CRITIQUE DE LA THÉORIE RHUMATISMALE

Pour toutes ces raisons, l'origine rhumatismale de la Maladie de Duroziez est, comme on le voit, d'une très grande vraisemblance.

A mesure que l'on connaît mieux et la Maladie de Duroziez et la Maladie de Bouillaud, cette théorie gagne de jour en jour du terrain, et actuellement, à la suite de Laubry et son Ecole, rétrécissement mitral d'origine rhumatismale, Maladie de Duroziez, autrefois nettement séparés, sont englobés dans la même description clinique.

Malheureusement, affirmer l'origine rhumatismale de la Maladie de Duroziez n'explique pas toutes les particularités de cette dernière affection. La découverte fréquente de la Maladie de Duroziez au moment de la puberté, sa prédilection pour le sexe féminin, ne cadrent pas, notamment, avec ce qu'on sait de la Maladie de Bouillaud en général.

Ainsi que l'attestent les diverses statistiques, la maladie rhumatismale frappe les deux sexes d'une manière sensiblement égale, et même pour MM. Nobécourt et Paraf, elle serait plus fréquente chez les garçons : 63,7 % de garçons contre 36 % de filles.

D'autre part, *la théorie rhumatismale ne s'appuie que sur des arguments cliniques.*

Certes, si, en présence d'une sténose mitrale pure, on trouve, soit dans le passé, soit dans le présent, des manifestations articulaires nettes, on pourra alors à bon droit rattacher la sténose à la Maladie de Bouillaud. Une telle étiologie ne nous paraît pas contestable.

Beaucoup plus embarrassants sont, par contre, les nombreux cas où, en faveur du rhumatisme, on ne trouve aucun argument, ni arthropathie, ni péricardite, ni même poussées fébriles. Affirmer alors l'étiologie rhumatismale, c'est poser en quelque sorte l'équation : rétrécissement mitral = Maladie de Bouillaud. Cette équation, on l'a vu, ne répond pas aux faits, et l'on sait qu'il existe des cas très probables, pour ne pas dire certains, de rétrécissement mitral syphilitique.

Aussi longtemps que manqueront dans la Maladie de Bouillaud, tout critère bactériologique, tout test biologique, permettant d'affirmer le diagnostic, la théorie rhumatismale demeurera une simple hypothèse.

Peut-être les recherches récentes de Clawson et Bell, en Amérique, de Robert Debré, J. Marie, M. Lamy, May, en France, concernant le rôle possible du streptocoque viridans, apporteront-elles plus de lumière à l'étiologie de la Maladie de Bouillaud, et, par voie de conséquence, à la Maladie de Duroziez.

CHAPITRE VII

LES ETIOLOGIES ACCESSOIRES

Après la Maladie de Bouillaud, deux affections méritent d'être envisagées successivement : se sont la *Chorée de Sydenham*, la *fièvre scarlatine*.

1°) *La Chorée de Sydenham*, dans ses formes dites rhumatismales, s'accompagne très fréquemment de manifestations endocarditiques (50 p. 100 des cas, d'après M. le Professeur Nobécourt).

Cette endocardite choréique réalise le plus souvent une insuffisance mitrale, une maladie mitrale, ou une insuffisance aortique. Cependant, on a pu observer au cours d'une endocardite choréique, *l'évolution vers un rétrécissement mitral pur*. Une telle évolution est, il est vrai, assez rare, M^{me} Linossier-Ardouin, étudiant les endocardites choréiques, note, par exemple, le rétrécissement mitral pur, dans 4,4 p. 100 des cas de chorée, et dans 9,7 p. 100 des cas de cardiopathies choréiques.

Mais, pour rare qu'elle soit, cette évolution n'en est pas moins indéniable, et nous-même, nous avons pu en recueillir une observation.

OBSERVATION XII. — (B 2838 bis)

Pr.... Simone, âgée de 14 ans 3 mois, entre dans le service du Professeur Nobécourt le 21 mars 1927 pour une récurrence de chorée ayant débuté un mois auparavant. La première attaque de chorée remonte à 2 ans, elle a été sévère et prolongée (plus de 6 mois).

A l'examen, on note le bon aspect général de la malade, l'absence de fièvre.

1) Les mouvements choréiques sont de petite amplitude, irréguliers, explosifs, ils sont localisés au membre supérieur gauche. Les réflexes tendineux rotuliens sont très faibles, presque abolis à droite, les achilléens existent, mais sont très légers. L'incoordination des mouvements, l'élocution lente complètent le tableau clinique de la chorée.

2) A l'examen du cœur, on constate un frémissement cataire diastolique. Le bord droit du cœur déborde de 1 cm. 1/2 le sternum. A l'auscultation, on perçoit une ébauche de roulement diastolique en dedans de la pointe le premier bruit est dur, claqué, le 2^{me} bruit au foyer pulmonaire est un peu vibrant. L'oreillette gauche est nettement perceptible (7 cm. $\times$ 4 cm.).

Le rétrécissement mitral est donc indiscutable, confirmé, d'ailleurs, par l'examen radiologique. Sur l'orthodiagramme, en effet, on note, de face l'abaissement du point G, de profil, la saillie de l'oreillette gauche, venant même toucher la colonne vertébrale.

L'examen complet du malade ne révèle rien d'anormal : taille 1 m. 46, poids 33 kgs 500, le B.W. est négatif, la cutiréaction est négative.

Dans les antécédents, on ne trouve rien de particulier, rougeole à 5 ans, coqueluche à 7 ans. La maladie a été réglée depuis 2 mois. Sa mère, son père, sa sœur sont bien portants.

En résumé, cette observation concerne un rétrécissement mitral pur typique constaté chez une fille de 14 ans, au cours d'une deuxième attaque de chorée.

Le rétrécissement mitral pur choréique est, par con-

séquent, un *fait clinique bien établi*. Devant une sténose mitrale pure, on doit donc rechercher dans les antécédents du malade, au même titre que les manifestations articulaires, l'existence de mouvements choréiques.

Certes, ces derniers manquent dans la Maladie de Duroziez. La possibilité dans la chorée de *formes légères*, pouvant être méconnues, justifie cependant sa place dans la discussion étiologique de la Maladie de Duroziez.

2°) *Le rétrécissement mitral pur d'origine scarlatineuse est beaucoup plus problématique.*

Déjà l'endocardite aiguë plastique est rare au cours de la scarlatine. Cette rareté est bien mise en évidence par les statistiques du Professeur Nobécourt, qui ne la trouve chez l'enfant que dans 5,82 p. 100 des cas.

De plus, comme le prouvent les observations publiées, elle réalise avant tout une insuffisance mitrale, une maladie mitrale ou une insuffisance aortique, le plus souvent passagères.

C'est vraiment à *titre exceptionnel* que l'on a constaté la constitution d'un rétrécissement mitral pur. Le Professeur Nobécourt, notamment, n'en rapporte que trois observations, deux avec MM. Jurie de Camiers et Tournier, une avec M. Gimbert. Dans ces trois cas, d'ailleurs, la sténose mitrale pure a disparu soit à la convalescence, soit quelques semaines plus tard.

On voit donc avec quelle réserve on doit rattacher à la scarlatine une sténose mitrale pure. Si donc, chez un malade, atteint de Maladie de Duroziez, on relève dans son passé une fièvre scarlatine, on n'a pas le droit de lui attribuer formellement la sténose, et la discussion étiologique reste ouverte.

Nous parlerons beaucoup moins des autres maladies : *Fièvre typhoïde*, *Erythème noueux*, *Rougeole*, *Variole*, *Grippe*, *Paludisme*, *Infections pharyngées*, dont le rôle est bien plus accessoire dans le déterminisme des endocardites.

La *Fièvre typhoïde* ne réalise que d'une manière rarissime une endocardite aiguë plastique, et encore dans ces cas, il s'agit le plus souvent d'une endocardite aortique. (Landouzy et Siredey, Hallé et Stempowski, Gaillard).

La banalité des *infections pharyngées* et de la *grippe* rend leur étude, comme facteurs d'endocardite, impossible.

Une mention spéciale peut cependant être réservée à l'*Erythème noueux*. Quelques auteurs (Martineau, Bouchut, Archambault, E. Weill, Moussous) ont observé une endocardite mitrale au cours de l'érythème noueux. Sur-tout, Laubry, d'une part, Fornara, d'autre part, ont vu se reconstituer quelques mois après un érythème noueux, un rétrécissement mitral pur.

Pareilles observations permettent peut-être de reprendre l'ancienne conception qu'exprimait *Dreyfus-Brisac* en 1882 : « Le rétrécissement mitral pur est le résultat d'une endocardite latente, survenue et développée lentement, à la suite d'une des maladies infectieuses si fréquentes dans l'enfance : rougeole, scarlatine, variole, fièvre typhoïde, oreillons, grippe, angine, ou encore d'une de ces formes frustes et larvées du rhumatisme, spéciales à cet âge ».

Enfin, nous nous contenterons de citer :

Le rétrécissement mitral scléreux observé chez un

hypertendu, athéromateux, scléreux, en réalité rare (Thèse de Blind, inspirée par Muchard).

Le rétrécissement mitral plombique (Duroziez).

Le rétrécissement mitral après intoxication répétée par le chlore (Pernice).

En résumé, la Maladie de Bouillaud, la chorée de Sydenham, la scarlatine, l'érythème noueux, sont, par ordre d'importance, les seules affections que l'on peut légitimement rechercher devant un rétrécissement mitral pur, hérédo-syphilis mise à part.

La possibilité de formes frustes atténuées, camouflées, les fait entrer dans la discussion étiologique de la Maladie de Duroziez.

Il nous paraît inutile de reprendre cependant, à propos de ces diverses étiologies, l'argumentation que nous avons développée au chapitre de la théorie rhumatismale.

Les mêmes critiques sont valables pour la chorée, a fortiori pour les autres affections. Il ne s'agit là que d'hypothèses.

On peut, en pareil cas, tout aussi bien soutenir la possibilité d'une endocardite distincte, autonome, à germe encore indéterminé. C'est à cette opinion déjà soutenue il y a bien longtemps par H. Fagge, que se rallie M. le D^r Darré dans son enseignement oral.

CHAPITRE VIII

ETUDE PATHOGÉNIQUE

Ni la syphilis, ni la Maladie de Bouillaud, ni les autres affections invoquées (chorée, scarlatine, etc...), n'expliquent toutes les particularités de la Maladie de Duroziez.

L'évolution extrêmement lente, la découverte à une période tardive, souvent aux approches de la puberté, l'atteinte élective du sexe féminin, sont autant de caractères dont ne rendent pas compte les diverses étiologies incriminées.

Aussi pour préciser ces points restés obscurs, de nombreux auteurs font-ils intervenir, en outre, la notion d'un TERRAIN SPÉCIAL, propre à la Maladie de Duroziez, et peut-être même à toutes les sténoses mitrales pures, en général. C'est ce terrain spécial, qui ferait comprendre *l'atténuation remarquable du virus causal*. Cette atténuation justifierait, d'autre part, la rareté du rétrécissement mitral pur, par rapport aux autres cardiopathies orificielles.

Or l'observation clinique a pu montrer au cours de la Maladie de Duroziez, la coexistence de *troubles neuro-endocriniens*.

Ces troubles sont très variables :

1°) Dans certains cas, on observe un *dysfonctionnement surtout thyroïdien ou parathyroïdien*.

Klippel et Chabrol rapportent en 1910 une observation d'une malade atteinte de rétrécissement mitral pur, et de nanisme myxœdémateux. A l'autopsie, ces auteurs découvrent un corps thyroïde atrophié, envahi par la sclérose, tandis que les surrénales, l'hypophyse, les ovaires et le pancréas paraissent sains.

Ménétrier et Bloch publient en 1905 un cas de sclérodémie diffuse chez une jeune femme présentant un rétrécissement mitral pur.

Georges Bickel, Edouard Fommel et Jean Hess trouvent à l'autopsie d'un sujet porteur d'un rétrécissement mitral une hypoplasie de la thyroïde, associée, d'ailleurs, à une hyperplasie légère de l'hypophyse, des nodules épithéliaux hypertrophiés dans la corticale des surrénales.

2°) Dans d'autres cas, il s'agit principalement d'un *dysfonctionnement génital*.

C'est dans ce groupe que nous rangeons les nombreuses observations de sténose mitrale avec infantilisme (Pasteur, Vallery-Radot et Blamoutier), de sténose mitrale avec hypogénitalisme marqué : amenorrhée, annexes et utérus à peine perceptibles au toucher vaginal (Observation de Strauss H.).

Ces diverses anomalies endocriniennes, ce terrain endocrinien spécial, expliqueraient alors :

- 1) *la lenteur de l'évolution, seule compatible avec le développement d'une sténose mitrale ;*
- 2) *la prédisposition pour le sexe féminin ;*
- 3) *la découverte tardive, souvent aux approches de la puberté.*

En effet, selon cette conception :

— de cette lenteur évolutive dépend l'aspect un peu particulier des lésions anatomiques sans ulcérations, et sans grosses végétations ;

— la prédisposition pour le sexe féminin résulte de sa susceptibilité endocrinienne beaucoup plus grande ;

— la découverte tardive du rétrécissement mitral est la conséquence des modifications hormonales dont la puberté est la cause, modifications hormonales retentissant alors sur l'endocardite responsable de la sténose. Il en est de même pour les diverses étapes de la vie génitale.

Enfin, pour Moussoir, *le système neuro-végétatif* étant étroitement lié aux glandes endocrines, ce terrain endocrinien justifierait encore l'importance que prennent dans le rétrécissement mitral les manifestations neurotoniques. On sait avec quelle fréquence elles viennent modifier, bouleverser, intensifier toute la gamme des signes fonctionnels cardiaques.

Reste à expliquer la pathogénie de ces troubles endocriniens eux-mêmes. Brissaud invoque une irrigation insuffisante du corps thyroïde. Cette hypothèse n'est guère acceptable. Il est plus logique d'admettre que le corps thyroïde a été lui-même atteint par le germe infectieux, responsable du rétrécissement mitral.

On connaît les thyroïdites rhumatismales, signalées

par Vincent dès 1906, on connaît, d'autre part, le rôle important que joue la syphilis dans la plupart des syndromes endocriniens.

Ainsi, le rétrécissement mitral pur serait le résultat de deux ordres de facteurs :

1°) *une lésion concomittante de la valvule, et du système endocrinien, lésion provoquée par la même cause ;*

2°) *une évolution spéciale de la valvulite sous l'influence des perturbations endocrino-humorales.*

En réalité, ces anomalies endocriniennes sont loin d'être constantes. Déjà, en 1900, Gilbert et Rathery, en particulier, notaient la rareté des lésions thyroïdiennes dans leur article sur le nanisme mitral.

Dans la plupart des observations, le métabolisme basal est normal. Les anomalies qu'on a pu déceler par l'étude interférométrique du sérum ne permettent à l'heure actuelle aucune conclusion.

Ces diverses hypothèses pathogéniques sont, certes, fort ingénieuses, mais mériteraient d'être vérifiées par une étude endocrinologique du malade beaucoup plus poussée.

CHAPITRE IX

APPLICATION CLINIQUE DES THÉORIES ETIOLOGIQUES OBSERVATIONS DE MALADIE DUROZIEZ

Nous rapportons maintenant neuf autres observations, dans lesquelles le problème étiologique du rétrécissement mitral pur présente son maximum de complexité.

Dans ces neuf observations, nous distinguerons, en nous plaçant au point de vue étiologique, plusieurs types successifs.

Type I. - Rétrécissement mitral pur avec scarlatine dans les antécédents

OBSERVATION XIII. — (B. 2777)

B.... Germaine, âgée de 13 ans, se plaint depuis 2 ans de dyspnée à l'effort, de palpitations, de gêne précordiale de plus en plus intenses. Les troubles sont tels que pour éviter de remonter l'escalier de la maison, l'enfant est obligée de renoncer à l'école. C'est pour l'ensemble de ces manifestations qu'elle est hospitalisée le 13 janvier 1927 à la Salle Parrot.

Antécédents. — Elle n'a jamais eu de douleurs articulaires,

ni de chorée. Notons qu'à l'âge de 6 ans elle a fait une scarlatine régulière non compliquée. Elle a été opérée des végétations à 11 ans 1/2. La mère est bien portante, elle n'a pas d'autres enfants, elle n'a pas fait de fausses couches. Le père est atteint de bronchite chronique.

Examen de la malade. — La malade a un bon état général, sa température est normale, on note un peu de cyanose des extrémités. Sa taille et son poids sont un peu au-dessous de la normale : 1 m. 33, 29 kgs 150. Pas de stigmates de rachitisme. Cuti positive. B.W. négatif, développement pubertaire normal.

L'examen du cœur montre la pointe en place avec frémissement cataire à la palpation. La matité cardiaque est nettement augmentée dans le sens transversal, débordant le bord droit du sternum de 3 cm., la ligne cardio-hépatique à la pointe mesure 15 cm., l'oreillette est percutable 4 cm. 1/2 × 8 cm. A l'auscultation, on perçoit à la pointe un roulement diastolique, le 1^{er} bruit est claqué ; à la base, le 2^{me} bruit est accentué et dédoublé avec précession pulmonaire.

L'orthodiagramme (14 janvier 1927) est tout à fait démonstratif ; abaissement du point G, petit ventricule gauche, allongement de l'arc moyen, et sur le profil, augmentation considérable de l'oreillette gauche qui atteint la colonne vertébrale.

Appareil respiratoire : quelques râles sibilants.

Le foie déborde de 5 cm. le rebord costal, il mesure 19 cm. sur la ligne mamelonnaire, sa consistance est normale, il est indolent à la pression, et cette pression détermine un reflux hépato-jugulaire net.

Evolution. — Le 18 janvier, survient une angine aiguë (dysphagie, température à 40°), régressant en 5 jours par le traitement habituel. Le 29 janvier, la température qui était à 37° depuis 5 jours s'élève brusquement à 38°8. On constate alors des râles de bronchite à la base gauche ; le 1^{er} février, vers 4 heures du matin, au milieu d'efforts de toux mais sans douleur, sans nouvelle élévation thermique, survient une hémoptysie qui se répète à 16 heures, puis à 18 heures. Le lendemain, la malade rejette encore quelques crachats nummulaires sanglants.

Le 7 février (examen de M. le Professeur Nobécourt) la

malade est un peu cyanosée, les signes cardiaques ont la même netteté, le foie déborde de 3 cm. le rebord costal, mais l'examen pulmonaire le plus soigneux ne révèle rien d'anormal. Le 8 février, la malade a de nouveaux crachats sanglants dans lesquels on n'a pas trouvé de Bacilles de Koch.

Dès lors, les hémophysies ne se reproduisent plus, l'état général s'améliore nettement, le poids progresse (29 kgs 500 le 20 février) et la malade quitte le service le 22 février 1927.

Convoquée en janvier 1938, n'est pas venue.

OBSERVATION XIV. — (D 7572)

B.... Georges, âgé de 10 ans, est hospitalisé dans le Service du Professeur Nobécourt le 7 septembre 1937 pour une sténose mitrale reconnue depuis 2 ans à la Polyclinique.

Antécédents. — Jamais de rhumatisme articulaire aigu, ni chorée. A eu à 5 ans une scarlatine régulière non compliquée, suivie quelques semaines après de diphtérie. La mère est bien portante, elle a fait une fausse couche, 4 autres enfants bien portants. Le père est bien portant.

A l'examen, enfant d'apparence normale, 25 kgs 750 pour 1 m. 34. La température à 38° le premier jour revient à la normale les jours suivants. La cuti-réaction est négative. Le B.W. est négatif.

L'examen du cœur révèle des signes typiques de rétrécissement mitral pur : frémissement cataire diastolique, roulement diastolique, souffle présystolique, éclat métallique du 1^{er} bruit, éclat du 2^{me} bruit pulmonaire.

Ce rétrécissement mitral est confirmé par la radiologie : Point G abaissé, et en oblique, grosse oreillette gauche.

Type II. - Rétrécissement mitral pur avec quelques douleurs musculaires ou articulaires

OBSERVATION XV. — (B 5743)

Odette B..., âgée de 13 ans 1/2 est amenée à la consultation

le 9 janvier 1936 pour de la dyspnée d'effort, surtout à la montée des escaliers, des palpitations.

Antécédents. — Rougeole et coqueluche à 6 mois. Aucun passé rhumatismal, jamais de poussées fébriles avec angine, vagues douleurs musculaires dans les mollets. La mère et le père sont bien portants. Deux sœurs bien portantes. Un frère mort de broncho-pneumonie.

A l'examen, la taille est normale 1 m. 45, le poids un peu inférieur à la normale, 31 kgs 800. La malade n'est pas réglée. La cuti est positive. le B.W. est négatif. Le faciès est pâle, les lèvres rouges foncé, les extrémités cyanosées.

Cœur : on trouve des signes typiques de rétrécissement mitral pur ; frémissement diastolique, roulement diastolique, 1^{er} bruit mitral claqué, éclat du 2^{me} bruit à la base. Oreillette gauche perceutable (5 cm.×11 cm.). La systole est normale.

Orthodiagramme : l'arc moyen est fortement augmenté, le bord gauche aplati. Sur le cliché pulmonaire, on voit les hiles chargés.

La tension artérielle est à 9 1/2-5 1/2.

La malade est examinée de nouveau le 22 avril 1937. Elle est alors âgée de 14 ans 1/2, pèse 32 kgs 800, mesure 1 m. 525. Les règles ne sont pas encore apparues.

Cœur : La pointe est un peu reportée dans l'aisselle. La partie supérieure de la matité cardiaque est élargie. On perçoit un frémissement diastolique à la pointe et un choc diastolique au foyer pulmonaire. A l'auscultation, le 1^{er} bruit mitral est très dur et claqué à la pointe. A la base, dédoublement du 2^{me} bruit qui paraît être à précession pulmonaire.

L'Orthodiagramme montre une grosse oreillette gauche avec légère dialatation des cavités droites.

Examens complémentaires. — 1) Métabolisme basal diminué de 19,5 p. 100 (37 C. au lieu de 46).

2) Interferométrie :

Hypophyse antérieure	12
Thyroïde	23
Thymus	16

Ovaire	27
Surrénale	27

Donc dysfonctionnement de l'ovaire et de la surrénale.

3) *Examen de la circulation périphérique* (D^r Cachera) pratiqué en raison de la cyanose des extrémités. Indice et courbe oscillométrique normaux. Tension veineuse légèrement élevée 16 1/2 (normale : 11 à 12), aucune anomalie des capillaires des doigts.

Donc, aucune anomalie périphérique sauf la légère hypertension veineuse. Ces caractères opposent une pareille cyanose d'origine centrale, cardiaque, aux acrocyanoses proprement dites, dans lesquelles les perturbations circulatoires périphériques, capillaires notamment, existent toujours.

OBSERVATION XVI

(dûe à la très grande obligeance de Monsieur le Docteur Darré)

Hélène K..... 13 ans, nous a été adressée en octobre 1937, par notre collègue, M^{lle} Emichen, que nous remercions bien sincèrement.

L'Histoire de la maladie remonte à décembre 1935 ; à cette date, l'enfant âgée de 11 ans, est soignée pour une congestion pulmonaire bilatérale. Cette congestion pulmonaire, accompagnée de fièvre élevée (39°9) a été particulièrement tenace et rebelle : la fièvre a persisté pendant plus d'un mois, la malade est restée alitée durant deux mois. On a soupçonné alors la Tuberculose, mais l'analyse des crachats n'a pas montré de B.K., l'examen radiologique a infirmé cette hypothèse en montrant de gros hiles avec arborescences sous-claviculaires, une petite tache calcifiée au hile gauche, une légère grisaille de l'espace rétro-cardiaque, mais pas de lésions parenchymateuses.

On aurait alors parlé d'une cardiopathie, aux dires de la mère. En tous cas, l'enfant est envoyée pendant 3 mois dans un préventorium en Normandie.

A partir de ce premier épisode pulmonaire, la malade est sujette à des bronchites fréquentes et répétées, marquées par

de la toux sans fièvre, une expectoration discrète. Surtout elle se plaint de dyspnée à l'effort. Elle s'essouffle avec une grande facilité, ne peut plus courir, ni jouer avec ses camarades.

Antécédents. — Née à 8 mois, à l'âge de 2 ans, 3 ans et 5 ans, elle a fait des crises convulsives, qui ne se sont plus reproduites. Rougeole et Oreillons à 6 ans. Réglée à 11 ans, les menstrues sont normales en quantité et en rythme. Au moment des règles, elle se plaint parfois de douleurs de courte durée dans les genoux. Ces douleurs peuvent, mais beaucoup plus rarement survenir en dehors des règles. De toute façon elles n'atteignent jamais d'autre articulation.

Les parents sont bien portants. Un frère est décédé à l'âge de 8 mois de méningite. Deux jumeaux (1 garçon mort le 1^{er} jour, 1 fille actuellement bien portante).

Examen (octobre 1937).

La malade a 13 ans, mesure 1 m. 45, pèse 45 kgs. Cuti-Réaction négative.

Cœur : nous découvrons des signes de rétrécissement mitral au complet ; frémissement cataire, roulement diastolique, éclat du 1^{er} bruit à la pointe, dédoublement du 2^{me} bruit à la base.

L'examen radiologique avec orthodiagramme confirme le diagnostic en montrant un petit ventricule gauche avec abaissement du Point G, allongement de l'arc moyen, saillie de l'oreillette gauche en Oblique.

Type III — Rétrécissement Mitral pur avec enquête étiologique strictement négative

OBSERVATION XVII. — (B 3085)

Si.... Arlette est hospitalisée le 5 mars 1928, à l'âge de 14 ans, 10 mois à la Salle Parrot ; depuis un mois, elle se plaint d'un point de côté, d'une toux quinteuse avec amaigrissement, anorexie, état subfébrile.

A l'examen (8 mars 1928), l'état général de la malade est satisfaisant. Sa température est normale. Elle n'accuse ni dyspnée d'effort, ni palpitations.

La pointe du cœur bat dans le 6^{me} espace, son bord droit déborde le sternum de 1 cm., la distance de l'angle cardiohépatique à la pointe est de 12 cm.

Mais surtout, on trouve des signes de sténose mitrale pure au complet : frémissement diastolique, roulement diastolique prolongé par un souffle présystolique, 1^{er} bruit mitral dur, dédoublement du 2^{me} bruit avec précession pulmonaire, matité de l'oreillette gauche (12 cm×8 cm.).

La tension artérielle est à 14-8 au Vaguez.

A l'examen complet, on ne relève aucun stigmate d'hérédosyphilis (B.W. négatif), les poumons sont normaux, pas de B.K. dans l'expectoration. La cuti-réaction est positive. On note une paralysie faciale gauche du type périphérique, certainement en rapport avec une intervention pour mastoïdite pratiquée à l'âge de 4 ans.

Dans les antécédents, on ne relève rien d'important, notamment, on ne trouve pas de crise rhumatismale même fruste. Née avant terme (accouchement dystocique). Régulée depuis l'âge de 13 ans 1/2 (menstrues irrégulières). Mère, père, frère, bien portants.

La malade quitte le service le 3 mai 1928.

Nous la convoquions en janvier 1938 : elle nous apprend alors, que de nouveaux troubles sont apparus depuis 1928 : dyspnée d'effort, très marquée avec quelques palpitations, et même des douleurs précordiales par intermittences.

Par contre, et la malade est catégorique sur ce point, elle n'a jamais eu d'arthralgies même légères. Elle est âgée de 24 ans 1/2, n'a jamais eu de grossesses. Elle se plaint d'agitation,, d'irritabilité, de troubles de la mémoire. A l'examen, on est frappé par la paralysie faciale. Les signes cardiaques persistent avec la même netteté (frémissement cataire présystolique, 1^{er} bruit claqué à la pointe, léger roulement présystolique en dedans de la pointe, dédoublement du 2^{me} bruit au foyer pulmonaire). La radiologie montre elle aussi des signes typiques : petit ventricule gauche, débord des cavités droites, et en oblique saillie de l'oreillette gauche.

OBSERVATION XVIII. — (B 2824)

Co..... Raymonde, âgée de 11 ans, se plaignait depuis deux mois d'anorexie, d'alternatives de diarrhée et de constipation, de nausées le matin à jeun, et de douleurs légères dans la fosse iliaque droite. Un chirurgien conseille l'appendicectomie. On intervient, et dès le début de l'anesthésie, la malade fait une syncope blanche, d'où on ne la ramène qu'après 2 heures.

Elle est admise alors dans le service du Professeur Nobécourt (11 mars 1927).

Examen : Sa taille et son poids sont normaux (1 m. 34, 28 kgs 200). La malade est pâle, on apprend qu'elle se plaint de dyspnée d'effort depuis le bas âge.

Cœur : La pointe est en place, on perçoit un léger frémissement cataire, un éclat du 1^{er} bruit et une ébauche de roulement diastolique à la pointe, un éclat du 2^{me} bruit pulmonaire. La matité de l'oreillette gauche est de 6 cm×4 cm.

L'orthodiagramme est typique : abaissement du Point G, saillie de l'oreillette gauche en oblique.

Sur l'électrocardiogramme, on voit un soulèvement de T (habituel dans le rétrécissement mitral).

Par ailleurs, la cuti est fortement positive. Pas de stigmates d'hérédo-syphilis, B.W. et Hecht négatifs. La formule sanguine normale n'explique pas la pâleur de la malade.

L'abdomen est souple, la fesse iliaque droite est légèrement gargouillante, on ne réveille pas de douleur précise au point de Mac Burney.

Enfin l'enquête la plus poussée ne relève rien d'important dans les antécédents, pas de maladie de Bouillaud. Elle a eu la rougeole et la coqueluche. Père, mère, frère de 7 ans 1/2 bien portants.

OBSERVATION XIX. — (D 5379)

Mau..... Albert est conduit à la consultation des Enfants Malades vers la mi-janvier 1925 pour de la toux et de la dyspnée d'effort. C'est alors que l'on découvre le rétrécissement mitral. Le 2 février 1925 il est admis Salle Bouchut.

Il est âgé de 10 ans, mais son poids et sa taille correspondent à 9 ans (23 kgs 100, 1 m. 24), son faciès est un peu pâle, son pouls rapide (132) et sa température normale.

L'examen du cœur montre des signes indubitables de rétrécissement mitral : frémissement cataire diastolique très net, roulement diastolique, souffle présystolique, 1^{er} bruit claqué, matité de l'oreille gauche.

Sur l'orthodiagramme, on constate une grosse augmentation de l'arc moyen, une dilatation des cavités droites, et en profil, une saillie de l'oreillette gauche, empiétant même sur la face antérieure du rachis.

L'appareil respiratoire est normal, les stigmates d'hérédosyphilis absents (B.W. négatif, Hecht négatif). La cuti est positive.

Dans les *antécédents*, on ne relève rien de particulier. L'enfant est né à terme, a fait la rougeole, la coqueluche. Il n'a eu ni scarlatine, ni chorée, ni crises de rhumatisme articulaire aigu. La mère a eu 10 enfants nés à terme, n'a jamais fait de fausses couches. Elle est morte de tuberculose pulmonaire. Chez le père on constate un rhumatisme déformant. La malade quitte le service le 26 février 1925.

OBSERVATION XX. — (B 2497)

Ta..... Madeleine, âgée de 11 ans, est admise dans le Service du Professeur Nobécourt, parce que depuis quelques jours elle se plaint de céphalée, d'asthénie, de toux et de coryza.

Antécédents. — A l'âge de 5 ans, elle a présenté une pleurésie purulente double, ayant duré 3 semaines. Depuis longtemps, l'enfant s'essouffle facilement, joue peu, mais son état général reste bon, la mère bien portante a eu 4 enfants nés à terme, le 4^e mort à 5 mois, le père est bien portant.

Examen. — La malade est pâle et maigre (1 m. 36, 24 kgs 700), sa température est à 37°8 à son entrée, revient dès le 2^{me} jour à la normale.

Appareil respiratoire. — Au tiers inférieur du poumon gauche, on constate de la submatité, un souffle à timbre aigu, quel-

ques râles sous-crépitanants secs, un peu de bronchophonie et d'égophonie. Le reste de l'examen est négatif, en particulier, l'appareil cardo-vasculaire semble tout à fait normal. La tension artérielle est à 12-8.

Or, à l'examen radiologique pratiqué pour les poumons, on a la surprise de découvrir des signes indubitables de rétrécissement mitral : augmentation et saillie de l'arc moyen en position frontale, Point G abaissé, pointe du cœur aiguë, saillie de l'oreillette gauche en position oblique.

Le 7 janvier, connaissant les constatations radiologiques, le Professeur Nobécourt examine le cœur avec soin. Il trouve alors un 2^{me} bruit pulmonaire un peu accentué, peut-être une ébauche de roulement diastolique, une oreillette gauche percutable (4 cm. × 6 cm.). Après l'épreuve de la marche, les signes cardiaques ne se modifient pas.

Notons par ailleurs que la cuti est positive, et qu'on ne relève chez cette malade aucun stigmate, ni clinique, ni sérologique d'hérédosyphilis. Dans les antécédents, répétons-le, ni R.A.A., ni chorée, ni scarlatine.

OBSERVATION XXI. — (B 2497)

Le..... Georgette, âgée de 6 ans est hospitalisée le 25 janvier 1926 Salle Parrot, pour fatigue anorexie, surtout poussées fébriles le soir à 38°-39°. Ces troubles se sont accentués depuis une rougeole contractée en novembre 1925.

Antécédents. — Née à terme, 3 kgs 100. 1^{re} dents à 6 mois. Marche à 11 mois, léger rachitisme à 14 mois. De 5 à 6 ans, elle a présenté des accès brusques de température à 40° irréguliers, accompagnés de pâleur et d'épistaxis, mais de courte durée (48 heures au maximum). La mère est suspecte de tuberculose, a eu une pleurésie à 11 ans, une hémoptysie à 16 ans, elle tousse et crache, mais le bacilloscopie est restée toujours négative. Elle a une autre fille d'un premier mari, scoliotique en traitement à Berck. De plus, elle a fait 2 fausses couches de 4 et 2 mois (par albuminurie périodique). Le 1^{er} mari était bien portant. Le 2^{me} serait épileptique.

Examen (25 janvier 1926). — L'enfant a un bon aspect

général, elle est bien développée (1 m. 10, 18 kgs 500), sa température est normale, son pouls bat régulièrement à 100. La cuti est positive. Le B.W. est négatif.

L'examen de l'appareil respiratoire montre un souffle bronchique inspiratoire exagéré au hile droite avec pectoriloquie des plus nettes.

Cœur : La pointe est en place, on perçoit un léger frémissement présystolique, un léger roulement diastolique à la pointe, un éclat du 2^{me} bruit pulmonaire, l'oreillette gauche est perceptible. L'orthodiagramme est tout à fait démonstratif ; abaissement du Point G, augmentation de l'arc moyen, bombement de l'oreillette gauche dans l'espace clair postérieur.

Une graphie pulmonaire montre un assez important infiltrat hilair et juxtahilaire surtout marqué à droite.

L'enfant quitte le service le 8 février 1926. Elle est suivie régulièrement par la polyclinique, son état général est relativement satisfaisant, mais elle reste pâle et fatiguée.

Le 27 février 1928, elle entre de nouveau à la Salle Parrot. Elle est alors âgée de 8 ans, pèse 23 kgs 500, mesure 1 m. 21.

On retrouve chez elle les mêmes signes pulmonaires : inspiration rude et soufflante, avec pectoriloquie, surtout à droite.

L'examen du cœur montre au contraire une symptomatologie beaucoup moins complète qu'au 1^{er} séjour de la malade : bruits normaux mais un peu durs à la pointe, éclat important du 2^{me} bruit au foyer pulmonaire. Mais l'orthodiagramme est inchangé, en particulier l'abaissement du Point G et le débord de l'oreillette gauche en oblique, persistent sans modification.

Ces neuf observations sont particulièrement intéressantes ; elles montrent combien il est difficile, en pratique, de reconnaître la cause réelle d'un rétrécissement mitral pur.

Dans les deux premières (Observation XIII, Observation XIV), la seule indication que nous trouvons, c'est la notion d'une scarlatine dans les antécédents. S'agit-il d'un rétrécissement mitral d'origine scarlatinieuse ? Nous ne pouvons pas l'affirmer.

Dans les Observations XV et XVI, les éléments du diagnostic étiologique se réduisent à l'existence de quelques douleurs articulaires ou musculaires vagues. A-t-on le droit alors d'incriminer une forme fruste de Maladie de Bouillaud ? Hypothèse vraisemblable, mais nous n'avons aucun moyen pour prouver une semblable assertion.

Restent les Observations XVII, XVIII, XIX, XX et XXI. Pour ces observations, il est rigoureusement impossible d'invoquer telle affection plutôt qu'une autre. L'enquête étiologique est *strictement négative* : il n'y a aucune manifestation articulaire, aucune manifestation choréique, aucun stigmate de syphilis. La scarlatine même n'est pas retrouvée dans les antécédents. Seule l'Observation XXI montre une tuberculose pulmonaire associée, mais avec nos conceptions actuelles, ce renseignement ne nous est d'aucun secours.

Nous pourrions, à la rigueur, invoquer une forme cardiaque, bien spéciale, de rhumatisme articulaire aigu : c'est là, reconnaissons-le, une véritable pétition de principe.

Pareilles constatations concordent pleinement avec celles des autres cliniciens même partisans convaincus de l'origine rhumatismale. Prosper Mercklen et M^{lle} Schneider trouvent 6 cas sans étiologie apparente sur 32 sténoses mitrales pures, Moussoir 8 cas sur 29, Ewyn Jones 29 cas sur 300, Stones et C. E. Feil 10 cas sur 100.

Cependant, lorsqu'on examine dans leur ensemble ces 5 observations, ainsi que les quatre premières, et les deux que nous avons rapportées au chapitre de la théorie syphilitique (Observations II et III), on relève les faits suivants :

1°) Presque toujours, il s'agit de filles (9 filles — 2 garçons) ;

2°) Le plus souvent, le rétrécissement mitral pur est découvert après 11 ans. Dans ces 11 observations, en effet, la sténose n'est constatée que 3 fois avant cet âge : 1 fois à 10 ans, 1 fois à 8 ans, 1 fois à 6 ans.

3°) Dans tous les cas, le rétrécissement mitral pur se traduit par une symptomatologie physique caractéristique. L'Observation XX est la seule exception, constituant un beau type de rétrécissement mitral aphone.

Ces divers caractères, joints à l'imprécision étiologique (nous faisons abstraction de l'Observation III avec manifestations hérédo-syphilitiques) confèrent à la sténose mitrale un tableau clinique particulier, et pour ces raisons, nous rangeons ces 11 observations dans le cadre de la Maladie de Duroziez proprement dite.

CHAPITRE X

CONCLUSIONS

1°) La Maladie de Duroziez n'est pas une dystrophie par arrêt du développement du cœur : les arguments invoqués en faveur de cette conception, sont, pour la plupart, très discutables, et aucun d'entre eux n'est réellement probant.

2°) Par contre, les constatations anatomiques, l'observation clinique démontrent que la Maladie de Duroziez est le produit d'une endocardite inflammatoire.

3°) Il est impossible avec les données actuelles, de préciser formellement la nature de cette endocardite : elle n'est probablement pas d'origine tuberculeuse ; dans quelques cas très rares, elle est très vraisemblablement d'origine hérédo-syphilitique ; peut-être est-elle, en règle générale, d'origine rhumatismale ou plus accessoirement choréique.

4°) Quoiqu'il en soit, l'endocardite inflammatoire responsables de la Maladie de Duroziez présente toujours quelques caractères bien particuliers :

— elle évolue avec une grande lenteur, d'où la latence probable de la phase présténosante ;

- elle frappe de préférence le sexe féminin ;
- elle réalise pendant une longue phase de son évolution, un rétrécissement mitral pur typique ;
- elle est grandement influencée par les diverses étapes de la vie génitale, puberté avant tout.

5°) Tous ces caractères font de la Maladie de Duroziez une véritable entité clinique, où interviennent :

- a) la notion d'un virus atténué ;
- b) la notion d'un terrain spécial probablement dys-neuro-endocrinien.

6°) Pour l'ensemble de ces motifs, la Maladie de Duroziez mérite de garder sa traditionnelle autonomie.

7°) En raison de l'imprécision étiologique, cette autonomie ne peut actuellement être affirmée que sur le terrain clinique.

Vu et permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris :
ROUSSY.

Le Président du Jury :
P. NOBÉCOURT.

Vu : *Le Doyen :*
TIFFENEAU.

BIBLIOGRAPHIE

1. M. AGUIRRE. — Sobre un caso de estrechez mitral pura. — Archivos latinos americanos de pediatria, septembre-octobre 1921.
2. AMBLARD. — Rétrécissement mitral et syphilis. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 20 mai 1921, p. 753.
3. D'ASTROS. — Le rétrécissement mitral chez l'enfant. — Marseille Médical, 1904, p. 417.
4. AUBERTIN et G. SÉE. — Deux cas de maladie mitrale avec anévrysme de l'oreillette gauche. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 50, p. 267-271, 26 février 1934.
5. BABONNEIX et DELARUE. — Lésions cardiaques en rapport avec l'hérédo-syphilis. — Gazette des Hôpitaux, 26 mars 1928.
6. BABONNEIX et J. MORNET. — Sténose mitrale aphone. Crises convulsives d'origine asphyxique. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 11 mars 1927.
7. BARBIER. — Endocardite tuberculeuse. Présentation de pièces. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 24 mars 1905, p. 271.
8. H. BARBIER. — Rétrécissement mitral par endocardite tuberculeuse. Coïncidence de péricardite adhésive fibreuse et de sclérose pulmonaire du sommet du poumon droit avec tubercules du Poumon. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 3 mai 1918, p. 422.

9. BARBIER. — Présentation d'un cas d'endocardite tuberculeuse. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 13 décembre 1918, p. 1159.
10. H. BARBIER et Guy LAROCHE. — Sur un cas d'endocardite tuberculeuse avec inoculation positive au cobaye chez un nourrisson. — Bulletin Médical, p. 1055, 1908.
11. BASS. — Mitral Stenosis in young Children. — Archiv of pédiatr, XXXIII, p. 107, 1916.
12. Florencio BAZAN et Raul MAGGI. — Estrechez mitralpura con embolis de la artera silviana en un nino de 10 anos. — Archivos Argentinos de Pediatria, Marzo 1937, p. 186.
13. BEZANÇON et WEILL. — La Maladie rhumatismale. — Annales de Médecine, février 1926, n° 2.
14. BICKEL, FROMMEL et HESS. — Contribution à l'étude de l'infantilisme dit cardiaque. Sa pathogénie endocrinienne. — Revue française d'endocrinologie, 1^{er} février 1924, p. 191.
15. BOUVERET. — Rétrécissement mitral et syphilis héréditaire. — Lyon Médical, 19 mai 1901.
16. BRAILLON. — Les cardiopathies tuberculeuses. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 28 juin 1918, p. 669.
17. BRAILLON. — La Tuberculose subaiguë de l'endocarde. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 28 juin 1918, p. 668.
18. BRAILLON. — Des lésions tuberculeuses de l'endocarde. Endocardite simple focale à B.K. — Revue de la Tuberculose, 1904, p. 254-272.
19. BRAILLON. — De l'endocardite tuberculeuse simple. — Thèse Paris 1904.

20. BRAILLON et JOUSSET. — Septicémie et endocardites tuberculeuses primitives diagnostiquées pendant la vie. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 3 juillet 1903, p. 809.
21. BRICOUT. — Syphilis du cœur. — Thèse Paris 1912.
22. R. BURNAUD. — Note sur les rapports du rétrécissement mitral avec tuberculose pulmonaire. — Revue Médicale de la Suisse Romande, 20 mars 1918, p. 182.
23. BUTIN. — Rétrécissement mitral avec communication inter-auriculaire. — Thèse Paris 1893.
24. CATHALA. — La syphilis héréditaire larvée. — Paris Médical, 28 octobre 1933.
25. CATHALA, FRIEDMAN, LAPLANE. — Sur le diagnostic du Rhumatisme cérébral. — Presse Médicale, 9 janvier 1935.
26. CATHALA et H.R. OLLIVIER. — Un cas de congestion pleuro-pulmonaire rhumatismale, unique manifestation de la maladie de Bouillaud. — Société de Pédiatrie, 15 octobre 1927.
27. CATTOIR, MARILL et Robert d'ESHOUGUES. — Syphilis cardiaque familiale. — Algérie Médicale, septembre 1937.
28. CAUSSADE et TARDIEU. — Un cas d'artérite syphilitique du poumon (cardiaque noir). Considérations sur la bronchite chronique syphilitique et la syphilis artérielle du poumon. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 25 mai 1928.
29. CHAUFFARD. — Hérédo-syphilis et Rétrécissement mitral. — Bulletin Médical, 27 avril 1912, p. 429.
30. COCHEZ. — Le Rétrécissement mitral congénital et familial. — Bulletin Médical, 22 mai 1898, p. 493.

31. CRAMER et FROMMEL. — Contribution à l'étude du Rétrécissement mitral congénital associé à l'insuffisance interauriculaire. — Archives des Maladies du Cœur et des vaisseaux, août 1923, p. 561.
32. Robert DEBRÉ, Maurice LAMY et M^{lle} JAMMET. — Erythème annulaire et streptococcémie à streptococcus viridans au cours de la maladie de Bouillaud. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 9 octobre 1936, n° 26.
33. DEGUY. — Le cœur et l'aorte des syphilitiques. — Thèse Paris 1900.
34. DELPEUCH. — Infantilisme et Rétrécissement mitral. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 28 avril 1899, p. 423.
35. DESCHAMP. — Rétrécissement mitral avec troubles de la croissance. — Société Anatomique, 1884.
36. DISITON DE GAZEL LARAMBERGUE. — Essai sur le rétrécissement mitral pur. — Thèse Paris 1900.
37. DUCAMP, GUEIT, PAGES. — Un cas de Pancardite syphilitique complexe. — Archives Maladies du Cœur et des vaisseaux, avril 1925.
38. DUFOUR. — Lésions orificielles endocarditiques d'origine syphilitique. — Revue Médicale Française, 4 avril 1926, p. 193.
39. A. DUMAS. — Le Rétrécissement mitral. Ses difficultés de diagnostic. — Journal de Médecine de Lyon, 20 septembre 1935, p. 579.
40. DUMAS et BRUNAT. — Aortite histologiquement syphilitique, endocardite cicatricielle avec rétrécissement de la valvule mitrale. Discussion de la nature syphilitique de cette endocardite. — Société de Médecine de Lyon, 1^{er} février 1927.

41. DURAND. — De l'arythmie palpitante dans le Rétrécissement mitral. — Thèse Paris 1898.
42. DUROZIEZ. — Du Rétrécissement mitral pur. — Archives générales de Médecine, juillet 1877.
43. DUROZIEZ. — Etiologie du Rétrécissement mitral pur. — Union Médicale 1887.
44. DUROZIEZ. — Rétrécissement mitral chez le fœtus et l'enfant. — Union Médicale 1891.
45. DUVIVIER. — Rapport du Rétrécissement mitral avec l'héredo-syphilis. — Thèse Lille 1900.
46. Robert d'ESHOUGUES. — La syphilis dans l'étiologie du Rétrécissement mitral. — Thèse d'Alger, 1937.
47. Ewyn JONES. — Etiologie du Rétrécissement mitral. Etude sur 300 cas. — Brit. Med. Jour., 25 février 1933, p. 307-310.
48. FERRAND et RATHERY. — Tuberculose de l'endocarde et de la rate sans tuberculose pulmonaire. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 13 février 1903, p. 188.
49. FIRKET. — Rétrécissement mitral avec communication interauriculaire. — Annales de la Société Médico-Chirurgicale de Liège, 1880, p. 188.
50. FORNARA. — La question de la sténose pure de l'enfance et de la jeunesse. — Ospedale maggiore di Novara, juillet 1931.
51. GALLAVARDIN, GRAVIER et DECHAUME. — Sur une cause rare d'asystolie inéductible dans les cardiopathies valvulaires (infarctus du myocarde). — Lyon Médical, 10 mai 1925.
52. GALLIAN. — Les lésions mitrales syphilitiques. — Thèse Marseille 1933.

53. GERARD. — L'oreillette gauche dans le Rétrécissement mitral. — Thèse Paris 1894.
54. GILBERT. — Rétrécissement mitral et troubles de la croissance. — Gazette Médicale de Paris, 26 avril 1884, n° 17, p. 198.
55. GILBERT et RATHERY. — Le Nanisme mitral. — Presse Médicale, 9 et 12 mai 1900, p. 225 et p. 231.
56. GIRAÚDEAU. — Rétrécissement mitral et Hystérie chez l'Homme. — Archives Générales de Médecine, novembre 1890.
57. GIROUX Léon. — Sclérose et athérome de l'artère pulmonaire. — Thèse de Paris 1910.
58. GORNITZKAYA. — Clinique du Rhumatisme infectieux infantile. — Archives de Médecine des Enfants, juin 1937.
59. GRENET. — La maladie rhumatismale chez l'enfant. — Archives de médecine des enfants, juin 1937.
60. GRENET et DELARUE. — Un cas de maladie mitrale d'origine hérédo-syphilitique probable. — Société de Pédiatrie, 21 décembre 1926.
61. GRENET, LEVENT et PELISSIER. — Endocardite mitrale et syphilis. — Gazette des Hôpitaux, 27 avril 1927.
62. GRENET. — Notes cliniques sur la maladie rhumatismale (Maladie de Bouillaud) chez l'enfant. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 14 mai 1937.
63. GRENET et ISAAC Georges. — Sténose mitrale aphone. — Société de Pédiatrie, 10 février 1932.
64. M^{lle} GRIBOVAL. — La première attaque de la Maladie de Bouillaud chez l'enfant. — Thèse Paris 1936.

65. HAHN. — Altérations cardio-vasculaires dans la syphilis congénitale et dans les malformations d'origine syphilitique. Rétrécissement mitral des nouveau-nés. — Zentr. f. inn. Mediz, 1921.
66. HALBRON. — Tuberculose et endocardites. — Paris Médical, 6 mai 1933.
67. Jean HALLÉ et Armand DELILE. — Coïncidence d'une endocardite rhumatismale chez un enfant de 3 ans avec lésion congénitale du cœur : persistance du trou de Botal. — Archives de Médecine des Enfants, 1901.
68. HALLÉ et ECK. — Rétrécissement mitral, Nanisme, Mégacolon. — Société de Pédiatrie, décembre 1933, p. 504-515.
69. Jean HEITZ. — Rétrécissement mitral avec communication interauriculaire. — Bulletin de la Société Médicale de Clermont-Ferrand, janvier 1912.
70. HEITZ et SEZARY. — Rétrécissement mitral et Théorie congénitale. — Archives Maladies du cœur, 1908, p. 700.
71. HIRTZ. — De l'hérédité mitrale. — Presse Médicale, 19 septembre 1903, p. 661.
72. HUCHARD. — Traité clinique des maladies du cœur et de l'aorte. — Doin 1905, tome VI, p. 511.
73. ISAAC Georges et M^{lle} C. DEBAY. — La maladie de Bouillaud est-elle une maladie familiale ? — Revue du Rhumatisme, février 1937.
74. JAUBERT. — Considérations bactériologiques sur les endocardites et sur la maladie rhumatismale. Leçon de Cardiologie de Laubry. — Doin, 1936.
75. JEROFEJEFF. — Un cas avec foramen-ovale ouvert. — Frankfurt Ztsch f Path, 46, 1933, 92, 96.

76. KLIPPEL et CHABROL. — Nanisme mitral myxoédémateux.
— *Revue de Médecine*, mars 1910, p. 153.
77. KLIPPEL et CLERC. — Du Rétrécissement mitral chez
l'homme. — *Journal des Praticiens*, 1^{er} janvier 1898.
78. LABADIE-LAGRAVE et DEGUY. — Rétrécissement mitral et
syphilis. — *Journal des Praticiens*, 1898.
79. Marcel LABBÉ. — *La Presse Médicale*, 5 août 1908.
80. LACROIX. — Contribution à l'étude de la maladie mitrale
chez l'enfant, rôle du rétrécissement mitral dans la
symptomatologie, et l'évolution de cette maladie et
dans ses rapports avec le rétrécissement mitral pur. —
Thèse Paris 1923.
81. LANDOUZY et GOUGEROT. — Endocardites bacillaires infan-
tiles. Endocardites secondaires. Endocardites primiti-
ves septicémiques non folliculaires. — *Presse Médicale*,
7 novembre 1908, p. 713.
82. LANDOUZY et TROISIER. — Affections vasculaires congéni-
tales d'Hérédo-Syphilis. — *Bull. Académie de Méde-
cine*, Paris, 19 novembre 1907.
83. LAUBRY et THOMAS. — Les anatomo-cliniques des arté-
rites pulmonaires chez les syphilitiques. — *Société
Médicale des Hôpitaux de Paris*, 14 janvier 1927.
84. LAUBRY et ROUTIER. — *Nouveau Traité de Pathologie
interne*. — Tome III, Doin 1930.
85. LAUBRY. — Origine rhumatismale du Rétrécissement mi-
tral. — *Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris*, 28 mars
1924, p. 430.
86. LAUBRY et PEZZI. — *Traité des maladies congénitales du
cœur*. — 1921.

87. LAUBRY et THOMAS. — Les lésions de l'Artère pulmonaire et leurs conséquences au cours du rétrécissement mitral. — Société Médic. des Hôpitaux de Paris, 23 avril 1926, n° 14.
89. LAUBRY, ROUTIER et LENEGRE. — Rétrécissement mitral et murmure diastolique. — Gazette des Hôpitaux, 9 novembre 1932, p. 1649-1651.
90. LAUBRY et SOULIÉ. — Un cas de tuberculose de la valvule mitrale. — Société Médic. des Hôpitaux de Paris, 22 avril 1932.
91. LENOBLE. — Cinq nouveaux cas de maladies congénitales du cœur. — Annales de Médecine, 1919, T. VI, p. 185.
92. LETULLE. — Traité d'Anatomie Pathologique. — Masson, 1932.
93. LINOSSIER-ARDOUIN. — Les endocardites au cours de la chorée de Sydenham. — Thèse Paris 1929.
94. LORTAT Jacob et SABAREANU. — Endocardite tuberculeuse chronique fibro-calcaire avec B.K. — Presse Médicale, 3 octobre 1908, p. 633.
95. LUTEMBACHER. — Sténose mitrale aphone et syndrome tricuspide terminal. — Archives Maladies du cœur, 1930, p. 782.
96. LUTEMBACHER. — De la sténose mitrale avec communication interauriculaire. — Archives des Maladies du cœur, 1916.
97. LUTEMBACHER. — Sténose mitrale et communication interauriculaire. — Archives Maladies du cœur, avril 1936.
98. LUTEMBACHER. — Lésions mitrales et syphilis. — Presse Médicale, 16 novembre 1935, p. 1830-1834.
99. LUTEMBACHER. — Sténose mitrale avec communication interauriculaire. — Presse Médicale, 21 février 1925, p. 236.

100. S. Mac GINN et P.D. WHITE. — Rétrécissement mitral et perforation du septum interauriculaire. — *American Heart J.*, octobre 1933, 1/13.
101. MACREZ. — Rétrécissement mitral pur. — *Avenir Médical*, décembre 1935, p. 309-314.
102. Prosper MERKLEN. — Considérations sur le Rétrécissement mitral pur. — *Paris Médical*, 3 septembre 1924, n° 37, p. 205.
103. Prosper MERKLEN. — Du déterminisme de la Maladie de Duroziez. — *Paris Médical*, 3 juillet 1926, n° 27, p. 21.
104. Prosper MERKLEN. — Discussion sur l'origine congénitale du rétrécissement mitral. — *La Médecine*, mars 1925.
105. Prosper MERKLEN et M^{lle} SCHNEIDER. — Etiologie rhumatismale du Rétrécissement mitral, participation possible de la Thyroïde. — *Société Méd. des Hôp. de Paris*, 23 avril 1926, p. 650.
106. Pierre MERKLEN. — Les degrés du Rétrécissement mitral et son influence dystrophiante. — *Bulletin Médical*, février 1900.
107. MÉRY et PARTURIER. — Observation de Rétrécissement mitral pur chez un enfant de moins de 15 ans. — *Société de Pédiatrie*, décembre 1908, p. 345.
108. MILIAN et SAUPHAR. — Cardiopathies mitrales familiales par syphilis héréditaire. — *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 31 janvier 1913, p. 288.
109. MINET, DUHOT et LEGRAND. — L'association de la syphilis et du Rhumatisme articulaire aigu dans la genèse des affections cardio-vasculaires. — *Paris Médical*, 14 mai 1921.
110. W. G. MITCHELL et J. T. BAUER. — Rétrécissement mitral associé avec perforation du septum interauriculaire. — *Bull. Ayer Clin. Lab. Pensylvanio Hosp.*, mai 1934, 3, p. 23-34.

111. MOUQUIN et J. DELON. — Rétrécissement mitral. — Encyclopédie médico-chirurgicale, 1936.
112. MOUQUIN. — Affection de l'endocarde. — Traité de Roger Vidal-Teissier. — Masson, 1933.
113. MOUSSOIR. — Le Rétrécissement mitral en dehors de la gravidité. Evolution et pronostic. — Thèse, Paris 1928.
114. NATHAN. — Rétrécissement mitral chez un hérédo-syphilitique. — Société de Pédiatrie, 10 juin 1913, p. 371.
115. NATHAN. — Trois cas de Rétrécissement mitral hérédo-syphilitique dans une même famille. — Bulletin Médical, 13 décembre 1919.
116. NOBÉCOURT. — Etiologie du Rétrécissement mitral pur des enfants. — Bulletin Médical, 31 octobre 1928, p. 1163.
117. NOBÉCOURT. — Le Rétrécissement mitral pur chez les enfants. — Journal des Praticiens, 1^{er} mars 1924.
118. NOBÉCOURT. — La maladie mitrale chez l'enfant. — La Médecine, 11 août 1923.
119. NOBÉCOURT. — Endocardite chronique Tuberculeuse de l'enfant. — Paris Médical, 18 octobre 1919.
120. NOBÉCOURT. — Le rhumatisme articulaire dans la moyenne enfance. — La Médecine, août 1932.
121. NOBÉCOURT. — Les endocardites chroniques des enfants. — Journal de Médecine de Paris, 12 juillet 1913.
122. NOBÉCOURT. — Les endocardites de la chorée. — La Pédiatrie pratique, 5 juillet 1922.
123. NOBÉCOURT. — La 1^{re} attaque de la maladie de Bouillaud chez les enfants. — Feuilles Médicaux Maloine, mai 1937.
124. NOBÉCOURT. — Sur une forme cardiaque subaiguë chez les enfants. — Revue du Rhumatisme, avril 1934.

125. NOBÉCOURT. — Cardiopathie congénitale et endocardite rhumatismale intercurrente. — *Le concours médical*, 6 juin 1937.
126. NOBÉCOURT. — Rétrécissement mitral pur et syphilis congénitale. — *Journal des Praticiens*, 28 septembre 1929.
127. NOBÉCOURT. — Les syndromes abdominaux douloureux dans le rhumatisme articulaire chez les enfants. — *Clinique et Laboratoire*, 20 mai 1931.
128. NOBÉCOURT. — Les enfants trop petits. « *L'Expansion scientifique française* », 1929.
129. NOBÉCOURT. — Etiologie de la Chorée de Sydenham. — *Les nouvelles connaissances médicales*, février 1926.
130. NOBÉCOURT. — L'endocardite rhumatismale aiguë simple discrète. — *Presse thermale et climatique*, 15 septembre 1925, p. 539.
131. NOBÉCOURT. — Syndromes de congestion pulmonaires et pleuro-pulmonaires dans la maladie de Bouillaud chez les enfants. — *Le Concours Médical*, 23 septembre 1928.
132. NOBÉCOURT. — Le cœur dans la scarlatine chez l'enfant. — *La Clinique*, 25 mars 1910.
133. NOBÉCOURT. — L'insuffisance cardiaque dans les cardiopathies mitrales de l'enfance. — *Journal des Praticiens*, 3 janvier 1931.
134. NOBÉCOURT. — Les endocardites de la fièvre typhoïde et endocardites typhiques chez les enfants. — *Journal des Praticiens*, 27 avril 1929.
134. NOBÉCOURT, JURIE DES CAMIERS et TOURNIER. — Rhumatisme articulaire. Endocardite et péricardite dans la scarlatine. — *Société Méd. des Hôpitaux de Paris*, 8 octobre 1915.

135. NOBÉCOURT et GIMBERT. — Complications multiples au cours d'une scarlatine rhumatismale articulaire. — Endocardite mitrale. Néphrite. Tachycardie tardive. — Société Médic. des Hôp. de Paris, 19 avril 1918.
136. NOBÉCOURT. — Endocardite scarlatineuse. — Archives de Médecine, 13 août 1918.
137. NOBÉCOURT. — Les Endocardites de la scarlatine et le rhumatisme scarlatin. — Monde Médical, 1/15 juillet 1921.
138. NOBÉCOURT et PEYRE. — Endocardite et péricardite rhumatismale chez les soldats du front. — Société Médic. des Hôp. de Paris, 25 février 1916.
139. NOBÉCOURT. — Rhumatisme cervical et cervico-sciatique chez l'enfant. — Le Concours Médical, 8 mai 1927.
140. NOBÉCOURT. — La forme discrète ou occulte de la Maladie mitrale chez l'enfant. — Journal des Praticiens, 10 août 1935.
141. NOBÉCOURT. — Les modalités cliniques du rhumatisme cardiaque chez les enfants et les jeunes gens. — Gazette des Hôpitaux, 7 décembre 1932.
142. CÉTINGER. — Sur le diagnostic des Maladies mitrales. — Kreislauffors ch., 27, 122, 131, 1935.
143. CÉTINGER et BRAILLON. — Endocardite tuberculeuse primitive. — Soc. Méd. Hôp. de Paris, 15 juillet 1904, p. 834.
144. PERDEREAU. — Le Rétrécissement mitral pur chez l'homme. — Thèse Paris 1896.
145. PERNICE H. — Rétrécissement mitral après intoxication répétée par le chlore. — Archiv. Méd. Wschn., 1933, II, 1644, 1646.
146. PEZZI. — Le Rétrécissement mitral chez l'enfant. Son diagnostic radioscopique. — Archives des Maladies du cœur, juillet 1926.

147. PICHON. — « Aperçu sur l'évolution du Rétrécissement mitral ». — Semaine des Hôpitaux de Paris, 15 mai 1933, p. 285-298.
148. PONCET. — Rhumatisme tuberculeux abarticulaire. Localisations viscérales et autres. — Lyon Médical, 1902, p. 65.
149. PRIEUR. — Tuberculose de l'endocarde. — In Traité Roger Widal-Teissier.
150. RAMOND. — Hémoptysie et Nanisme mitral. — Presse Médicale, 8 septembre 1928, p. 1147.
151. RAYNAUD, MARILL et Robert d'ESHOUGUES. — Rétrécissement mitral pur chez un malade atteint de PG juvénile. — Algérie Médicale, septembre 1937.
152. RAYNAUD, MARILL et Robert d'ESHOUGUES. — Rétrécissement mitral pur et syphilis familiale. — Algérie Médicale, septembre 1937.
153. REDHON. — Troubles cardiaques dans l'Hystérie. — Thèse Paris 1896.
154. RENDU. — Stigmates dystrophiques héréditaires et malformation cardiaque congénitale. — Bullet. Académie de Médecine, 11 juillet 1899, p. 73.
155. RENON. — Rétrécissement mitral aortite, coronarite et tabès chez une syphilitique. — Archives générales de Médecine, avril 1905.
156. ROUCHON. — Du rôle de la sténose mitrale dans la genèse de l'œdème aigu du poumon. — Thèse Paris 1926.
157. ROUTIER et HEIM DE BALSAC. — Les endocardites rhumatismales, entité nosologique. — Presse Médicale, 28 décembre 1935.
158. SERGENT. — Glande thyroïde et rhumatisme. — Monde Médical, 1^{er} juillet 1925.

159. SERVIN. — Essai sur le rôle de l'hérédité dans le rétrécissement mitral pur. — Thèse Paris 1896.
160. C. STONE et H. S. FEIL. — Etude clinique de 100 cas. — *Americ Heart J.*, octobre 1933, p. 53-62.
161. STRAUSS H. — Maladie de Duroziez et hypogénitalisme. — *Zeitz Kreislauffors Ch.*, 23, 350, 356, 1931.
162. Pierre TEISSIER. — Rapports du Rétrécissement mitral pur et de la tuberculose. — Thèse Paris, 1894.
163. TREMOLIÈRES, TARDIEU, NATIVELLE. — Artérite pulmonaire subaiguë chez un syphilitique atteint de maladie mitrale. — *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 25 mai 1928.
164. VAQUEZ. — Scléroses de l'Artère pulmonaire. — *Paris Médical*, 3 juillet 1926.
165. VAQUEZ. — Traité des Maladies du cœur. — In Gilbert et Carnot.
166. WEILL. — Traité des Maladies du cœur. — In Grancher et Comby, 1912, p. 502.
167. WEILL HALLÉ et Jean WEILL. — Co-existence de Rétrécissement mitral pur, et d'un spina ventosa chez un enfant de 10 ans. — *Société de Pédiatrie*, 18 décembre 1928.
168. YANNIOTIS. — Contribution à l'étude des affections intriquées des orifices aortiques et mitral chez l'enfant. — Thèse Paris 1932.
-

